@MEDICA_CHANNEL

درسنامه مبتنی بر تست

نسخه مجازی

ژلوفن

بیماری‌های خون و انکولوژی

منطبق بر هاریسون ۲۰۲۲ و سیسیل ۲۰۲۱



@MEDICA_CHANNEL

ژلوفن

بیماری‌های خون و انکولوژی

ویرایش ۱۴۰۱

کپی کردن کتاب مصداق عینی دزدی است؛
استفاده از فایل کتاب مصداق عینی دزدی است؛
شما دزد نیستید!
پس کتاب را کپی نکنید، از فایل‌های غیرقانونی استفاده نکنید و سارقین مجازی را معرفی کنید تا جامعه سالم بماند.

مؤلف: محمدمعین رضایی-مرتضی دوست محمدی

مدیریت تدوین: دکتر صادق شفائی، دکتر سارا آریان

مؤسسه آموزشی دانش‌آموختگان تهران

انتشارات طبیبانه

۱۴۰۱

@MEDICA_CHANNEL

سرشناسه: رضایی، محمدمعین، ۱۳۷۷-
عنوان و نام پدیدآور: ژلوفن بیماری‌های خون و انکولوژی ویرایش ۱۴۰۱ /مولف محمدمعین رضایی، مرتضی دوست‌محمدی ؛ مدیریت تدوین صادق شفائی، سارا آریان ؛ [برای] موسسه آموزشی دانش آموختگان تهران.
مشخصات نشر: تهران: طبیبانه، ۱۴۰۱.
مشخصات ظاهری: ۶۰ص.: جدول؛ ۲۲ × ۲۹س‌م.
شابک: ۲-۹۳-۷۹۰۴-۶۲۲-۹۷۸
وضعیت فهرست نویسی: فیپا
موضوع: خون -- بیماری‌ها-- راهنمای آموزشی
Blood -- Diseases -- Study and teaching
خون -- بیماری‌ها -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
Blood -- Diseases -- Examinations, questions, etc
سرطان‌شناسی -- راهنمای آموزشی
Oncology -- Study and teachin
سرطان‌شناسی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
Oncology -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده: دوست‌محمدی، مرتضی، ۱۳۷۸-
شناسه افزوده: شفایی، صادق، ۱۳۶۷ -
شناسه افزوده: Shafaei, Sadegh
شناسه افزوده: آریان، سارا، ۱۳۷۲ -
شناسه افزوده: موسسه آموزشی دانش‌آموختگان تهران
رده بندی کنگره: RC۶۳۶
رده بندی دیویی: ۶۱۶/۱۵۰۷۶
شماره کتابشناسی ملی: ۹۰۱۷۴۲۵
اطلاعات رکورد کتابشناسی: فیپا

نشر طبیبانه

ژلوفن بیماری‌های خون و انکولوژی

مؤلف: محمد معین رضایی- مرتضی دوست محمدی
ناشر: طبیبانه
چاپ: مجتمع چاپ و نشر پیشگامان
مدیر تولید محتوا و صفحه‌آرایی: عاطفه صفاری
نوبت چاپ: اول ۱۴۰۱
شمارگان: ۱۰۰۰ جلد
قیمت نسخه چاپی: قابل مشاهده در سایت فروشگاه edutums.ir
قیمت نسخه مجازی: از ۳۰ تا ۵۰ درصد نسخه چاپی
شابک: ۲-۹۳-۷۹۰۴-۶۲۲-۹۷۸
مرکز پخش: تهران، میدان انقلاب، خیابان کارگر جنوبی، بعد از خیابان روانمهر، بن‌بست سرود، پلاک ۲، واحد همکف
تلفن: -۰۲۱ ۶۶۴۰۶۱۷۰ / ۰۹۳۵۳۵۸۰۲۳۱
وب سایت: edutums.ir

فهرست مطالب

@MEDICA_CHANNEL

@MEDICA_CHANNEL

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
برخورد با آنمی و آنمی فقر آهن	خیلی مهم	۱۱

آنمی

به هموگلوبین کمتر از ۱۳ در مردان و کمتر از ۱۲ در زنان آنمی میگن. آنمی می‌تونه سه دلیل داشته باشه:

۱. کاهش تولید RBC

۲. خون‌ریزی

۳. تخریب RBC (همولیز)

به دنبال کاهش غلظت هموگلوبین، اکسیژن‌رسانی کم می‌شود ☜ کلیه اریتروپویتین (EPO) آزاد می‌کند ☜ EPO با اثر روی مغز استخوان، گلبول قرمز جوان (رتیکولوسیت) بیش‌تری می‌سازد و آزاد می‌کند.

قبل از اینکه برخورد با آنمی رو بگیم، باید مقادیر نرمال رو بدونی

هموگلوبین (Hb)	هماتوکریت (Hct)	MCV حجم متوسط RBC	MCH	MCHC	WBC	پلاکت (Plt)
			تعیین هایپو و هایپرکرومی			
مرد: ۲ ±۱۶ زن: ۲ ±۱۴ زن حامله: ۲ ±۱۲	مرد: ۶ ±۴۷ زن: ۶ ±۴۲	۸ ±۹۰	۳ ±۳۰	۲ ±۳۳	۱۰ – ۵ هزار	۴۰۰- ۱۵۰ هزار

برخورد با آنمی

در برخورد با آنمی اول باید پاسخ مغز استخوان رو بررسی کنیم؛ هایپو یا هایپرپرولیفراتیو.

پس:

۱- میزان رتیک یا اندکس تولید رتیکولوسیت (RPI) رو اندازه بگیر؛ میزان رتیکولوسیت نشان‌دهنده‌ی فعالیت مغز استخوان در ۲۴ ساعت گذشته است. بهتره به جای Retic از RPI استفاده کنیم، با مثال محاسبه‌ش رو یاد بگیر:

در خانم ۲۵ ساله مبتلا به SLE با Hct= %23، Hb= 7.5، Retic= %9، Reticulocyte production index چقدر است؟ (هموگلوبین نرمال: ۱۵ و ضریب شیفت: ۲ در نظر گرفته می‌شود) (پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

$$RPI= Retic \times \frac{\text{هموگلوبین بیمار}}{\text{هموگلوبین نرمال}} \times \frac{۱}{۲} = \%۹ \times \frac{۷/۵}{۱۵} \times \frac{۱}{۲} = ۲/۲۵$$

۱ آقای ۵۰ ساله‌ای به علت کم‌خونی فقر آهن مراجعه نموده است. در بررسی آزمایشگاهی
MCV=72، Hb=10 g/dl و Ferritin=9ng/dl
کدامیک از بررسی‌های زیر لازم نیست؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) Bone marrow aspiration and biopsy
ب) Total colonoscopy
ج) Stool OB/OP
د) Gastric endoscopy

پاسخ: **رتیک یا RPI بالا (به ترتیب بالای ۲ و ۲٫۵)** ☜ آنمی هایپرپرولیفراتیو؛ همولیز یا خون‌ریزی (در اثر خون‌ریزی، همولیز داخل عروقی، نقص متابولیک، غشای غیرطبیعی، هموگلوبینوپاتی، تخریب در اثر نقص ایمنی). پس مغز استخوان سالمه و مواد اولیه کافی رو داره.

همینجا یاد بگیر که تو همولیز لام خون محیطی، تست کومبس و هموگلوبینوری رو چک می‌کنیم و در خون‌ریزی به دنبال منشأ می‌گردیم؛ اول از همه هم دستگاه گوارشی رو با کولونوسکوپی و آندوسکوپی و تست خون مخفی و ... بررسی می‌کنیم.

رتیک یا RPI پایین (به ترتیب کمتر از ۲ و ۲/۵) ☜ آنمی هایپوپرولیفراتیو که در مرحله‌ی بعد باید MCV یا حجم سلول رو بررسی‌کنیم.

۲ خانم ۴۸ ساله‌ای با آنمی میکروسیتیک تحت بررسی است. در تشخیص افتراقی فقر آهن همه‌ی تشخیص‌های ذیل مطرح است، بجز: (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) تالاسمی
ب) الکلیسم
ج) آنمی بیماری التهابی مزمن
د) آنمی سیدروبلاستیک

پاسخ: آنمی هایپوپرولیفراتیو به دنبال کاهش تولید RBC ایجاد میشه. علتاش چیان؟

۱. آنمی فقر آهن (شایع‌ترین)
۲. آنمی ناشی از التهاب حاد و مزمن (سرکوب EPO توسط اینترلوکین ۱)
۳. بیماری کلیوی (اختلال در ترشح EPO)
۴. سوءتغذیه پروتئین و اختلال اندوکرین (در هایپوتیروئیدی نیاز به اکسیژن کم می‌شود)
۵. آسیب به مغز استخوان

چه شرایطی اریتروپویتین رو سرکوب می‌کنن؟ بیماری یا التهاب مزمن (به واسطه‌ی اینترلوکین)، نارسایی کلیوی و یا کبدی، هایپوتیروئیدی و ...

۳ آقای ۷۵ ساله‌ای به دلیل ضعف و بی‌حالی مراجعه کرده است. در CBC ، MCV=110 و Hb=9 گزارش شده است. همه‌ی موارد زیر در تشخیص افتراقی بیمار فوق مطرح است بجز: (پره‌انترنی شهریور ۹۳- قطبی)

الف) مصرف متوترکسات
ب) بیماری کرون
ج) مسمومیت با سرب
د) میلودیسپلازی

پاسخ: با توجه به MCV، آنمی هایپوپرولیفراتیو سه دسته میشه:

☝ **MCV بالای ۱۰۰ (آنمی ماکروسیتیک)** ☜ رشد نامتقارن سیتوپلاسم نسبت به هسته (مگالوبلاست)، مانند:

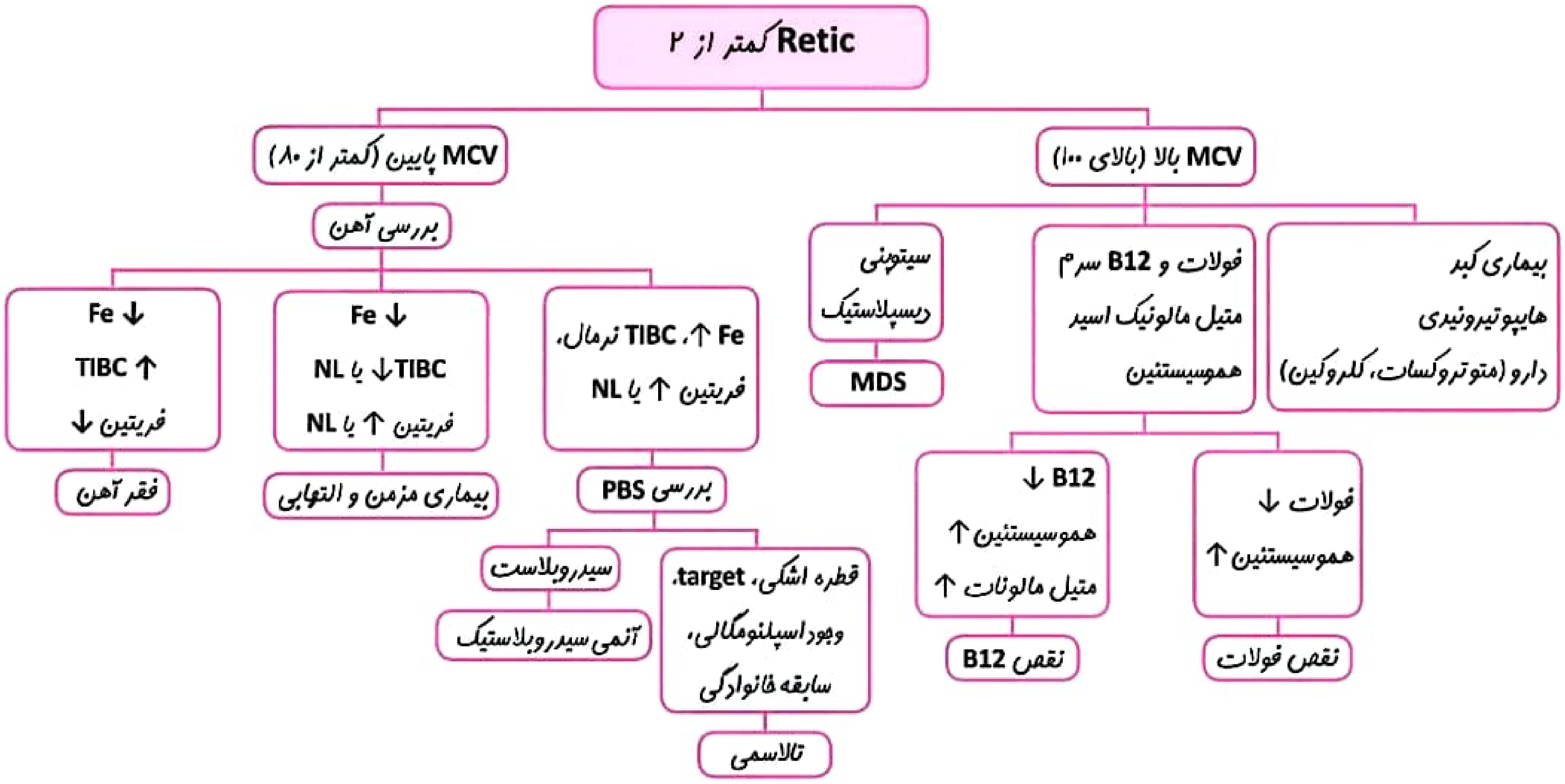
۱. کمبود B12 و فولات
۲. هایپوتیروئیدی
۳. بیماری کبد و شیمی‌درمانی

✌ **MCV نرمال (آنمی نرموسیتیک)** ☜ آنمی فقر آهن متوسط تا خفیف، بیماری مزمن کلیه، سوء تغذیه، عفونت مزمن، سندرم میلودیسپلاستیک (MDS) و آنمی آپلاستیک. در آنمی نرموسیتیک چون ممکنه دلیلش CKD باشه، حتماً اول کراتینین و اوره رو چک کن.

MCV کمتر از ۸۰ (آنمی میکروسیتیک) ☜ مراحل انتهایی آنمی فقر آهن، تالاسمی و آنمی سیدروبلاستیک (علل: مسمومیت با سرب، کمبود ویتامین B6 و MDS) و آنمی بیماری‌های مزمن.

سؤال	۱	۲	۳
پاسخ	الف	ب	ج

تو این فصل شایع‌ترین نوع آنمی میکروسیتیک یعنی فقر آهن رو بررسی می‌کنیم. یه نگاه کلی به آنمی‌های هایپوپرولیفراتیو بنداز:



آنمی فقر آهن

آنمی فقر آهن ممکنه طیفی از خفیف (با MCV نرمال) تا شدید (با MCV پایین) باشه.

علل آنمی فقر آهن

- افزایش نیاز به آهن ← رشد سریع (شیرخوار، کودک، سن بلوغ)، بارداری و افزایش خون‌سازی ناشی از درمان با EPO (اریتروپوئتین تراپی)
- از دست دادن خون ← خون‌ریزی مزمن و حاد، هایپرمنوره، فلبوتومی مکرر.
- کاهش دریافت آهن ← التهاب حاد و مزمن، سوءجذب (سلیاک، کرون و گاسترکتومی)

پاسخ: آنمی فقر آهن در مرد بالغ و خانم یائسه به دلیل خون‌ریزی گوارشیه، مگر اینکه خلافش ثابت بشه؛ پس ارزیابی‌های گوارشی مثل کولونوسکوپی، اندوسکوپی و اگر لازم شد تست خون مخفی رو در نظر بگیر.

علائم بالینی و تشخیص آنمی فقر آهن

از بی‌علامتی تا ضعف، بی‌حالی، خستگی زودرس، رنگ‌پریدگی و در موارد مزمن شقاق گوشه‌ی لب (cheilosis)، قاشقی شدن ناخن‌ها (koilonychia) و گلوسیت.

---

۴ کدامیک از موارد زیر از علل آنمی فقر آهن است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) تالاسمی
ب) بارداری
ج) پلی سیتمی ورا
د) هموکروماتوز

۵ آقای ۶۰ ساله با شکایت ضعف و بی‌حالی با آزمایشات زیر مراجعه کرده است:

Hb=8, MCV=78, Serum Iron=20, TIBC=370, Ferritin=15

کدام‌یک از اقدامات زیر برای تشخیص علت آنمی در این بیمار توصیه می‌شود؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹- کشوری)

الف) نمونه‌برداری مغز استخوان
ب) آندوسکوپی و کولونوسکوپی
ج) آزمایش خون مخفی در مدفوع
د) سونوگرافی کامل شکم و لگن

سؤال	۴	۵
پاسخ	ب	ب

پاسخ برای تشخیص باید در مرحله‌ی اول علاوه بر رتیک و CBC، فریتین (حساس‌ترین تست در آنمی فقر آهن)، آهن سرم و TIBC درخواست کنیم. پس تشخیص این آنمی، آزمایشگاهیه. اندکسای آنمی چیه؟

- **آهن سرم** ۱۵۰–۵۰ که در خون به ترانسفرین متصل است.
- **فریتین** اگر بخوایم فقط یک آزمایش تو آنمی درخواست کنیم، اون قطعاً فریتینه که ذخایر آهن رو نشون میده. بی‌اهمیت‌ترین تست هم ذخایر آهن مغز استخوانه. فریتین به عنوان یه واکنش‌گر فاز حاد در التهاب بالا میره. دو حد نصاب رو برای فریتین یاد بگیر:
  - فریتین کم‌تر ۱۵ به نفع تخلیه‌ی کامل ذخایر آهن است.
  - فریتین بالای ۲۰۰، آنمی فقر آهن رو رد میکنه.
- **TIBC یا ظرفیت کلی اتصال آهن** هموگلوبین اتوبوسیه که مسافراش (آهن سرم) باید صندلیای خالی (TIBC) رو پر کنن، پس تو آنمی فقر آهن چون این مسافرا کم میشن، صندلیای بیش‌تری خالی می‌مونن.

پاسخ **درصد اشباع ترانسفرین (TS)** نسبت آهن سرم به TIBC است. اشباع ترانسفرین کم‌تر از ۲۰ درصد نشانه‌ی قطعی کاهش ذخایر آهن است. سؤال پایین رو ببین:

با توجه به آزمایشات خانم ۲۰ ساله که با رنگ‌پریدگی و ضعف آمده، میزان اشباع ترانسفرین چقدر است:

Serum Iron=20 µg/dl, Ferritin=10 µg/l, TIBC=400 µg/dl

٪۵ = ۱۰۰ × (۴۰۰÷۲۰) = میزان اشباع ترانسفرین

- **پروتوپورفیرین** پروتئینی که توی هموگلوبین باید به آهن وصل بشه. در آنمی فقر آهن و مسمومیت با سرب به بالای ۱۰۰ میرسه.
- **گیرنده ترانسفرین یا TRP** ترانسفرین خون توسط گیرنده‌ی TRP روی سطح RBC وارد آن می‌شود. TRP در آنمی فقر آهن افزایش می‌یابد (رنج نرمال: ۹–۴).
- **RDW** توزیع ابعاد RBCهاست. این پارامتر هرچی بیش‌تر باشه، یعنی RBCهایی با ابعاد مختلف داره تولید میشه (آنیزوسیتوز)، مثل آنمی فقر آهن.

پاسخ **هپسیدین** هورمون اصلی در متابولیسم آهن بوده که سبب مهار جذب آهن از روده و کاهش رهایش آن از ذخایر بدن می‌شود. این هورمون در آنمی فقر آهن کم میشه تا بدن بتونه آهن بیش‌تری جذب کنه. هپسیدین تو آنمی بیماری‌های مزمن بالا میره. یادت باشه آهن تو ادرار و یا مدفوع دفع نمیشه. تنها راه فیزیولوژیک دفع آهن ریزش سلول اپی‌تلیالی (مو، پوست و ...) و قاعدگی در خانماست.

- **هموسیدرین** همان آهن موجود در فریتین است. با این تفاوت که قابلیت تبادل ندارد و در ارگان‌ها رسوب می‌کند.

---

۶ بیمار خانم ۴۵ ساله‌ای با شکایت منومتروراژی (از حدود ۴ ماه قبل) در آزمایشات آنمی دارد.

Retic=10%, MCH=23, MCV=67, Hb=5gr/dl

جهت تشخیص علت آنمی در بیمار مذکور ابتدا کدام آزمایش یا آزمایشات را درخواست می‌کنید؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۳– قطبی)

الف) Hb electrophoresis
ب) Ferritin, TIBC, Serum Iron
ج) Haptoglobin, LDH, Bil
د) TSH, ANA

۷ در اریتروپوئز ناشی از فقر آهن همه تغییرات زیر اتفاق می‌افتد، به‌جز: (پره انترنی دی ۹۹– میان‌دوره کشوری)

الف) درصد اشباع ترانسفرین کمتر از بیست درصد می‌باشد.
ب) مقدار پورتوپورفرین سرم بیشتر از ۱۰۰mic/dl می‌باشد.
ج) سطح سرمی TRP کاهش می‌یابد.
د) مقدار آهن سرم کمتر از ۵۰mic/dl است.

۸ خانم ۶۷ ساله‌ای با سابقه‌ی سل ریوی مزمن به دلیل خستگی زودرس تحت بررسی است، در آزمایشات:

HB=9.5, MCV=82, MCH = 72 , Ferritin=220

تغییرات کدامیک از موارد زیر در این بیمار باعث کاهش آزاد شدن آهن از ذخایر آهن می‌شود؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳– قطبی)

الف) پروتو پورفیرین
ب) اینترلوکین - ۱
ج) هپسیدین
د) فرو پورین

سؤال	۶	۷	۸
پاسخ	ب	ج	ج

آهن سرم	فریتین	TIBC	درصد اشباع ترانسفرین	پروتوپورفیرین	RDW
۵۰-۱۵۰	مرد: ۵۰-۱۰۰ زن: ۲۵-۳۰	۳۰۰-۳۶۰	۲۵-۵۰	کمتر از ۳۰	۱۴ ± ۲

پاسخ مراحل آزمایشگاهی آنمی فقر آهن

فقر آهن تا به اوج آنمی برسه، سه مرحله رو طی می‌کنه:

تعادل منفی آهن (negative iron balance) نیاز بدن به آهن بیش‌تر از میزان جذب است؛ پس از ذخایر استفاده می‌کند و باعث کاهش فریتین و ذخایر مغز استخوان می‌شود. در این مرحله TIBC بالا می‌رود، پس سطح سرمی پروتئین گیرنده ترانسفرین (TRP) افزایش می‌یابد.

خون‌سازی همراه با کمبود آهن علاوه بر کاهش ذخایر، آهن سرم و اشباع ترانسفرین هم کم می‌شود ولی پروتوپورفرین زیاد می‌شود.

آنمی فقر آهن تو این مرحله دیگه مورفولوژی سلول هم بهم می‌خوره (اشکال سیگاری و تارگت‌سل) و سایر اندکس‌های آنمی فقر آهن ظاهر میشه.

پاسخ افتراق آنمی فقر آهن از سایر علل آنمی میکروسیتیک

سه تشخیص افتراقی مهم آنمی فقر آهن، بیماری یا التهاب مزمن، تالاسمی و آنمی سیدروبلاستیک (یا به طور کلی‌تر، آنمی میلودیسپلاستیک) است که باید برای افتراقشون آهن، TIBC و فریتین رو چک کنیم.

افتراق فقر آهن از التهاب مزمن بیماری مزمن می‌تونه آنمی میکروسیتیک یا نرموسیتیک ایجاد کنه که بهترین راه افتراقش از آنمی فقر آهن، فریتینه؛ فریتین فاکتور فاز التهابیه مثل ESR که تو التهاب بر عکس آنمی فقر آهن بالا میره، مثل این مریض. از طرفی TIBC هم کم میشه یا نرمال می‌مونه. هپسیدین در بیماری‌های مزمن زیاد و در آنمی فقر آهن کم میشه. یکی دیگر از تفاوت‌های این دو آنمی، TRP است که در آنمی فقر آهن افزایش می‌یابد اما در آنمی التهاب مزمن، نرمال است.

یادت باشه سنجش سطح سرمی TRP در کنار فریتین برای افتراق این دو آنمی از هم پیشنهاد شده است.

افتراق فقر آهن از آنمی سیدروبلاستیک در آنمی سیدروبلاستیک چون آهن نمی‌تونه به پروتوپروفیرین در RBC وصل بشه، داخل میتوکندری با نمای رینگ سیدروبلاستیک رسوب می‌کنه، پس تو انواع آنمی سیدروبلاستیک مثل مسمومیت با سرب تمام نشانه‌های آنمی فقر آهن رو داریم (MCV پایین و پروتوپورفیرین بالای ۱۰۰) و تنها راه افتراقشون با لام خون محیطیه.

۹ کدامیک از یافته‌های آزمایشگاهی زیر زودتر از سایر اندکس‌ها نشان‌دهنده‌ی تعادل منفی آهن فرد است؟
(پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

الف) سطح Serum Iron
ب) سطح ferritin سرم
ج) Iron Saturation
د) سایز گلبول قرمز (MCV)

۱۰ آقای ۷۰ ساله‌ای با سابقه‌ی دیابت از ۱۰ سال پیش و اولسر پپتیک ۲ سال پیش با ضعف و بی‌حالی مراجعه کرده است. آزمایشات:

Hb: 10, MCV: 85, Plt: 354.000, serum Iron: 30, TIBC: 190, Transferin saturation: 15%, Ferritin: 205, Cr =0.5

محتمل‌ترین علت آنمی در این بیمار کدام است؟
(پره‌انترنی اسفند ۹۶- مشترک کشوری)

الف) کم‌خونی به علت خون‌ریزی مزمن گوارشی
ب) کم‌خونی به علت عدم مصرف گوشت
ج) کم‌خونی به علت وجود همزمان فقر آهن و التهاب مزمن
د) مهار خون‌سازی به علت التهاب مزمن

سؤال	۹	۱۰		
پاسخ	ب	د		

۱۱ کدام مورد در افتراق کم‌خونی فقر آهن از تالاسمی کمکی نمی‌کند؟ (پره‌انترنی دی ۹۷- میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) فریتین سرم NL یا بالا در تالاسمی و پایین در فقر آهن

ب) Target cell در PBS بیماران کم‌خونی فقر آهن

ج) RDW طبیعی در بیماران مبتلا به تالاسمی

د) افزایش RDW در بیماران کم‌خونی فقر آهن

پاسخ **افتراق فقر آهن از تالاسمی** آهن سرم، TIBC و فریتین در تالاسمی بر عکس آنمی فقر آهن تغییر می‌کنه. RDW اینجا خیلی کمک می‌کنه؛ تو تالاسمی ما گلبولای قرمز ریز داریم بر عکس آنمی فقر آهن که بازار شامه! پس RDW تو تالاسمی کاهش پیدا می‌کنه. با شک به تالاسمی مرحله‌ی بعد الکتروفورز هموگلوبینه.

	آهن سرم	فریتین	هپسیدین	TIBC	RDW
آنمی فقر آهن	کاهش	کاهش	کاهش	افزایش	افزایش
التهاب مزمن	کاهش	افزایش	افزایش	کاهش	-
تالاسمی	نرمال یا افزایش	افزایش	-	نرمال	کاهش

۱۲ بیمار خانم ۲۵ ساله‌ای با آنمی فقر آهن مراجعه کرده است. جهت درمان خوراکی آهن کدام گزینه صحیح نیست؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) روزانه حدود ۲۰۰ mg از آهن المنتال داده می‌شود.

ب) بهتر است روزانه در دوزهای متعدد داده شود.

ج) بهتر است با معده‌ی خالی استفاده شود.

د) بعد از اصلاح آنمی ادامه‌ی درمان به مدت یک ماه کفایت می‌کند.

پاسخ **درمان آنمی فقر آهن**

درمان می‌تونه با توجه به شرایط آهن خوراکی یا تزریقی یا تزریق خون باشه.

۱- فرآورده‌های خوراکی آهن:

برای درمان آنمی فقر آهن معمولاً از قرص خوراکی فروس سولفات استفاده میشه (۳ الی ۴ عدد در روز: معادل ۳۰۰- ۲۰۰ میلی‌گرم آهن المنتال) که باید با معده‌ی خالی مصرف شود. در افرادی که اسید معده‌ی کمی دارند (مثل گاسترکتومی، آنمی پرنیشیوز)، شربت فروگلوبین (به شکل آهن آزاد یا ترکیب با گلوکونات) توصیه می‌شود. ناراحتی گوارشی، شایع‌ترین عارضه‌ی گوارشی آهن خوراکی است که مصرف دوز کمتر آهن یا استفاده از فراورده‌های آهسته‌رهش را می‌توان توصیه کرد.

بعد از شروع درمان باید پاسخ به درمان رو بررسی کنیم:

- اولین علامت ← بهبود وضعیت نورولوژیک مثل ضعف و بی‌حالیه.
- چهار تا هفت روز بعد ← افزایش رتیک که در روز ۱۲-۱۰ به اوجش میرسه.
- در ماه دوم و سوم ← نرمال شدن هموگلوبین و در آخر MCV.

پس از نرمال شدن هموگلوبین، درمان رو ۱۲- ۶ ماه ادامه میدیم تا ذخایر پشت سد هم پر بشه.

اگر پاسخ مناسب به درمان رو ندیدی باید این سه مورد رو بررسی کنی:

۱. کمپلیانس نامناسب در مصرف دارو

۲. سوء جذب

۳. تشخیص اشتباه!

برای افتراق کمپلیانس نامناسب مصرف دارو از سوء جذب باید تست تحمل آهن را انجام بدهیم:

سؤال	۱۱	۱۲		
پاسخ	ب	د		

تست تحمل آهن: دو ساعت بعد از مصرف دو قرص آهن با معده‌ی خالی، آهن سرم رو اندازه می‌گیریم. اگر:

آهن سرم حداقل ۱۰۰تا بالا بره ← مریض خوب قرص‌هاش رو نمی‌خورده (کمپلیانس نامناسب مصرف دارو).

آهن سرم بالا نره ← وجود سوء جذب

۲- فراورده‌های آهن تزریقی

اندیکاسیون تجویز آهن تزریقی در درمان آنمی چیه؟

۱. خون‌ریزی حاد
۲. در نارسایی قلب و عروق
۳. عدم تحمل فرم خوراکی
۴. سوء جذب
۵. همزمان با تجویز EPO

میزان مورد نیاز آهن تزریقی رو چطوری حساب می‌کنیم؟

= مقدار آهن تزریقی مورد نیاز در درمان آنمی

۱۰۰۰ تا ۵۰۰ + {وزن بیمار × (۱۵- هموگلوبین بیمار) × ۲٫۳}

۱۸۰۵ تا ۱۳۰۵ = ۱۰۰۰ تا ۵۰۰ + {۸۰۵} = مقدار آهن تزریقی در این سؤال

یادت باشه اون ۵۰۰ تا ۱۰۰۰ رو آخرش برای جبران ذخایر آهن حتماً باید اضافه کنی؛ که اینجا عددی بین ۱۳۰۵ تا ۱۸۰۵ میلی‌گرم در میاد، پس دال میشه.

درد مفصل، راش پوستی و تب خفیف از عوارض شایع تزریق دارو است. ولی اگر بیمار عوارضی مثل افت فشارخون، درد قفسه‌ی سینه و ویز ریوی نشون داد، باید تزریق دارو رو قطع کنیم.

دکستران شایع‌ترین فرم آهن تزریقیه که اگر بیمار بهش حساسیت نشون داد، باید قطعش کرد و به گلوکونات آهن یا سدیم فریک گلوکونات تبدیلش کرد.

۳- اندیکاسیون‌های تزریق خون چیه؟

۱. آنمی خیلی شدید و اورژانسی
۲. بیمارانی که تحمل آهن خوراکی و تزریقی ندارند.

۱۳ کدامیک از موارد زیر اندیکاسیون تجویز ترکیبات آهن به صورت وریدی نمی‌باشد؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰- میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) بیمارانی که مبتلا به خونریزی مداوم گوارشی هستند.
ب) بیمارانی که نیاز حاد به اصلاح فقرآهن دارند.
ج) بیمارانی که همزمان با فقرآهن نیاز به دریافت اریتروپویتین دارند.
د) تمام بیمارانی که هموگلوبین کمتر از 8 gr/dl و فقرآهن دارند.

۱۴ خانم ۳۱ ساله‌ای به علت منوراژی شدید دچار آنمی فقر آهن شده است. به مدت یک هفته تحت درمان با آهن خوراکی قرار گرفته است؛ ولی به علت درد شکم و استفراغ قادر به ادامه مصرف آهن خوراکی نیست. وزن بیمار برابر با ۵۰ کیلوگرم و هموگلوبین برابر با 8 gr/dl است. میزان آهن مورد نیاز تزریقی چند میلی‌گرم است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹- کشوری)

الف) ۷۰۰
ب) ۹۰۰
ج) ۱۱۰۰
د) ۱۳۰۰

سؤال	۱۳	۱۴		
پاسخ	د	د		

با چه عدد هموگلوبینی، تزریق خون انجام می‌شود؟

☝ در صورت وجود بیماری زمینه‌ای مثل بیماری قلبی یا تنفسی: Hb کمتر از ۱۰

✌ بدون بیماری زمینه‌ای: Hb کمتر از ۷

۱۵ کدام جمله در مورد مورفولوژی RBCها در لام خون محیطی شایع‌تر دیده می‌شود؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) Burr cell در اورمی

ب) Target cell در آنمی مگالوبلاستیک

ج) اجسام Howell Jolly در بزرگی طحال

د) اکینوسیت‌ها در بیماری کبدی

پاسخ بررسی لام خون محیطی (PBS)

PBS در بررسی آنمی هایپوپرولیفراتیو به‌خصوص فقر آهن کمک می‌کنه. پس بهتره ویژگی‌های مهمش رو بدونی.

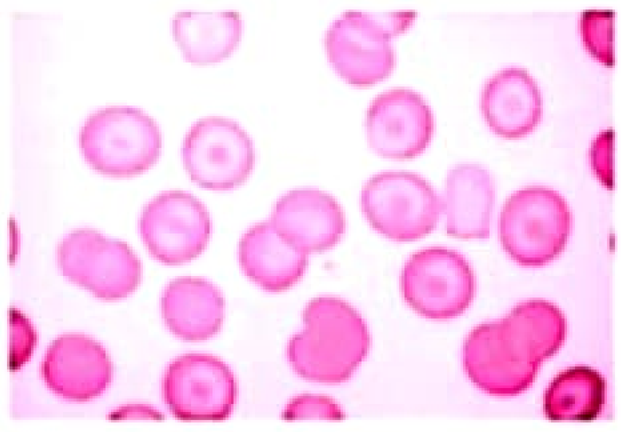
Target cell	آنمی فقر آهن، تالاسمی، بیماری کبدی، آنمی سیکل‌سل
Burr cell (اکینوسیت)	اورمی
اجسام Howell jolly	بعد از اسپلنکتومی، آنمی سیکل‌سل (اتواسپلنکتومی)، آنمی مگالوبلاستیک
Spur cell (آکانتوسیت)	نارسایی کبدی
شیستوسیت (RBC تکه‌تکه یا Fragmented)	آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک (در بیماری‌های HUS، TTP، DIC، HELLP و پره‌اکلامپسی، دریچه‌ی مصنوعی قلب، سوختگی شدید)
بازوفیلیک استیپلینگ (stippling)	بعد از اسپلنکتومی، مسمومیت با سرب، تالاسمی، آنمی مگالوبلاستیک
قطره‌ی اشک (tear drop)	میلوفیبروز، میلوفیتزیک، MDS اشک مغز استخوان تو میلوها در میاد!
اسفروسیت	اسفروسیتوز ارثی، آنمی همولیتیک کومبس مثبت، سم مار

در آنمی فقر آهن شدید میکروسیتوز، هایپوکرومی، آنیزوسیتوز (اندازه‌های مختلف) و پویکیلوسیتوز (اشکال مختلف RBC) داریم.

سؤال	۱۵
پاسخ	الف

بریم سراغ سوال‌های جدید

۱۶ تصویر لام خون محیطی بیماری که به علت کم‌خونی بررسی می‌شود را در زیر مشاهده می‌کنید. کدام تشخیص، محتمل‌تر است؟ (پره‌انترنی خرداد ۱۴۰۰- میان‌دوره‌ی کشوری)



الف) آنمی سیدروبلاستیک
ب) نارسایی مزمن کلیوی
ج) بتا تالاسمی مینور
د) اسفروسیتوز ارثی

پاسخ: در شکل سوال، تارگت‌سل‌ها رو مشاهده می‌کنید که این ویژگی رو در آنمی فقر آهن، تالاسمی، بیماری کبدی و آنمی سیکل‌سل داریم.

۱۷ کدامیک از مارکرهای آزمایشگاهی زیر در افتراق آنمی فقر آهن از آنمی ناشی از التهاب مفیدتر است؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰- میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) Serum level of transferrin receptor protein
ب) Serum iron
ج) Transferrin Iron Binding Capacity (TIBC)
د) Red cell protoporphyrin level

پاسخ: بیا باهم راه‌های افتراق آنمی فقر آهن از آنمی ناشی از التهاب رو دوره کنیم:

۱. **فریتین (مهمترین فاکتور تمایزدهنده):** در آنمی فقر آهن، کاهش و در آنمی ناشی از التهاب، افزایش.

۲. **سطح هپسیدین:** در آنمی فقر آهن، کاهش و در آنمی ناشی از التهاب، افزایش.

۳. **TIBC:** در آنمی فقر آهن، افزایش و در آنمی ناشی از التهاب، کاهش.

۴. **TRP:** در آنمی فقر آهن، افزایش و در آنمی ناشی از التهاب، نرمال. ☜ در کنار فریتین جهت افتراق این دو آنمی از هم پیشنهاد شده است. برگرد به سوال ۱۰.

ایستگاه دستیاری

D1 در کدام‌یک از موارد کم‌خونی، شاخص شمارش رتیکولوسیت معمولاً زیر ۲ است؟ (دستیاری اردیبهشت ۱۴۰۱)

الف) ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک پورپورا
ب) خونریزی حاد
ج) اسفروسیتوز ارثی
د) آنمی فقر آهن

پاسخ: آنمی‌ها بر اساس شاخص شمارش رتیکولوسیت‌ها به دو دسته تقسیم می‌شوند:

✌ بزرگتر یا مساوی ۲٫۵ ☜ آنمی هایپرپرولیفراتیو مثل انواع همولیز (مثلاً TTP و اسفروسیتوز ارثی) و انواع خونریزی (مثل خونریزی حاد)

✌ کمتر از ۲٫۵ ☜ آنمی هایپوپرولیفراتیو مثل آنمی فقر آهن، آنمی مگالوبلاستیک و ... .

برگرد به سوال ۱ و ۲.

سؤال	۱۶	۱۷	D1
پاسخ	ج	الف	د

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
آنمی مگالوبلاستیک	خیلی مهم	۹

رسیدیم به اونجایی که رتیک پایین و MCV بالای ۱۰۰ بود ☜ آنمی ماکروسیتیک یا مگالوبلاستیک.

در آنمی مگالوبلاستیک با وجود افزایش تقسیمات سلولی و مغز استخوان هایپرسلولار، هماتوپوئز خوب نیست. به چه دلایلی؟

۱. کمبود ویتامین B12 (کوبالامین) و یا فولات: شایع‌ترین علت.

۲. آنمی میلودیسپلاستیک

۳. هایپوتیروئیدی

فولات در سبزیجات، جگر و آجیل و ... وجود دارد که در قسمت فوقانی روده‌ی باریک جذب می‌شود. کمبود فولات باعث افزایش خطر ایجاد ALL، سرطان کولورکتال و نقایص لوله‌ی عصبی (NTD) در جنین می‌شود. علل کمبود فولات چیه (تو شرح‌حال به اینا دقت کن)؟

۱. کاهش دریافت فولات ☜ سن بالا، الکلی‌ها، شیر بز!

۲. سوء جذب ☜ بیماری‌های سوء جذب (سلیاک، کرون، تروپیکال اسپرو)، جراحی (گاسترکتومی پارشیال و یا رزکسیون ژژنوم) و داروها (کلستیرامین، تریامترن و سالازوپیرین).

۳. افزایش نیاز به فولات ☜ حاملگی، آنمی همولیتیک و التهاب مزمن.

۴. داروی ضد فولات ☜ باربیتورات، فنی‌توئین، متوتروکسات و پریمتامین.

پاسخ **کوبالامین (ویتامین B12)** در منابع حیوانی (گوشت، ماهی و لبنیات) وجود دارد که با کمک فاکتور داخلی (IF) در ایلئوم جذب می‌شود. این فاکتور از سلول‌های پریتال معده ترشح میشه. علل کمبود کوبالامین چیه؟

۱. کاهش دریافت کوبالامین ☜ گیاه‌خواری

۲. سوجذب ☜ جراحی گوارشی (به خصوص گاسترکتومی توتال و رزکسیون ایلئوم)، آنمی پرنیشیوز (آنتی بادی علیه فاکتور داخلی، باعث افزایش گاسترین و کاهش پپسینوژن می‌شه)، بیماری‌های سوء جذب (سلیاک، تروپیکال اسپرو)، سندرم زولینجر الیسون، HIV و ...

تابلوی بالینی آنمی مگالوبلاستیک ☜ ضعف، بی‌حالی، بی‌اشتهایی و کاهش وزن/ هایپرپیگمانتاسیون برگشت‌پذیر/ گاهاً نازایی/ شقاق گوشه‌ی لب (شیلوزیس) و گلوسیت مثل آنمی فقر آهن.

۱ آقای ۷۳ ساله/ ضعف و بی‌حالی از ۴ ماه قبل + پارستزی اندام تحتانی و عدم تعادل در تاریکی/ در معاینه، اسکلرا ایکتریک و طحال به سختی قابل لمس است. در آزمایشات:

WBC: 3500/ Hb: 8/ MCV: 115/ Plt: 135000/ Reticulocyte: 1.5 percent

محتمل‌ترین تشخیص در این بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی دی ۹۹- میان‌دوره کشوری)

الف) آنمی همولیتیک

ب) آنمی مگالوبلاستیک

ج) سندرم میلودیسپلاستیک

د) آنمی ناشی از بیماری مزمن

سؤال	۱	۲		
پاسخ	ب	ب		

پاسخ **تابلوی آزمایشگاهی آنمی مگالوبلاستیک** پان‌سیتوپنی (آنمی + ترومبوسیتوپنی خفیف به ندرت کمتر از ۴۰ هزار + لکوپنی خفیف بیش‌تر از ۱۵۰۰)/ هایپربیلی‌روبینمی غیرمستقیم و LDH بالا/ کاهش هاپتوگلوبین به علت همولیز/ اسمیر خون غیرطبیعی/ مغز استخوان هایپرسلولار یا مگاکاریوسیت/ افزایش هموسیستئین در کمبود فولات و کوبالامین.

مهم‌ترین و اختصاصی‌ترین ویژگی آنمی مگالوبلاستیک چیه؟ نوتروفیل هایپرسگمانته در PBS

کمبود کوبالامین دو ویژگی اختصاصی داره که علاوه بر شرح‌حال به افتراقش از کمبود فولات کمک می‌کنه: افزایش متیل‌مالونیل کوآ و علائم عصبی مثل پارستزی، احساس لرزش، ضعف عضلانی، راه رفتن دشوار، اختلال سایکوتیک و اختلال بینایی مختص کمبود کوبالامینه.

پاسخ افزایش هموسیستئین در کمبود فولات و کوبالامین باعث ترومبوز، بیماری قلبی، اختلالات روانی و شناختی و افزایش متیل‌مالونیل کوآ در کمبود کوبالامین باعث علائم عصبی میشه. به همین دلیل اگر فردی کمبود B12 داشت و برای درمان فقط از اسیدفولیک استفاده کردیم، آنمی و علائمش اصلاح میشه ولی اختلالات نورولوژیک و نوروپاتی باقی می‌مونه.

در آنمی مگالوبلاستیک، باید سطح سرمی فولات و کوبالامین رو اندازه بگیریم که تشخیص رو قطعی می‌کنه.

برای درمان اول باید بدونیم کدوم ویتامین کم شده و علتش رو رفع کنیم و اون ویتامین رو بهش بدیم (در اکثر موارد نیازی به انتقال خون نیست).

پاسخ طی درمان آنمی مگالوبلاستیک، به علت تحریک تکثیر سلولی باید مراقب هایپوکالمی و در نتیجه عوارضش از جمله آریتمی باشیم.

حتماً حواست به نوروپاتی در کمبود ویتامین B12 باشه؛ همه جا مهمه!

۲ کدام یافته‌ی زیر در آنمی مگالوبلاستیک کم‌تر دیده می‌شود؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) افزایش LDH
ب) افزایش رتیکولوسیت
ج) ترومبوسیتوپنی
د) افزایش سلولاریته مغز استخوان

۳ خانمی ۳۲ ساله‌ای با ناتوانی پیشرونده در راه رفتن و گزگز شدن انگشتان پا از ۲ ماه پیش مراجعه کرده است. وی از خوردن گوشت برای سال‌ها امتناع کرده است. در معاینه رنگ‌پریدگی خفیف و کاهش حس Vibratory در قسمت انتهایی اندام تحتانی دارد. با توجه به آزمایشات وی مناسب‌ترین تست تشخیصی کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

Plt: 12000, Hb: 10, MCV: 112, WBC: 2800 (Normal diff), Serum B_{12} Level: Normal

PBS: Macrocytosis, Hyper segmented Neutrophil,

الف) انجام نمونه‌گیری مغز استخوان
ب) اندازه‌گیری سطح اسید فولیک سرم
ج) اندازه‌گیری سطح Homocysteine
د) اندازه‌گیری سطح متیل مالونیک اسید

۴ در طی درمان کم‌خونی مگالوبلاستیک، رخداد آریتمی قلبی ممکن است در زمینه‌ی کدام اختلال الکترولیتی رخ دهد؟ (پره‌انترنی آذر ۹۸- میان‌دوره کشوری)

الف) هیپرفسفاتمی
ب) هیپوکالمی
ج) هیپوکلسمی
د) هیپرکالمی

سؤال	۲	۳	۴	
پاسخ	ب	د	ب	

۵ آقای ۶۰ ساله‌ای با ضعف عمومی و بی‌حالی و کاهش وزن ۳ کیلوگرم طی ۵-۴ ماه گذشته، مراجعه کرده. در معاینه مخاطات pale است، لنفادنوپاتی ندارد. آزمایشات بیمار به شرح زیر می‌باشد:

PBS: آنیزوسیتوز، اول ماکروسیت /

Hb: 7 / WBC: 4000/ MCV: 120 /Plt: 155000

کدام جمله در بیمار فوق نادرست است؟ (پره‌انترنی خرداد ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) اندازه‌گیری سطح کوبالامین سرم مناسب‌ترین آزمون در این بیمار می‌باشد.

ب) هوموسیستین سرم در این بیماران معمولاً بالا می‌رود.

ج) وجود نوتروفیل‌های هیپرسگمانته در لام خون محیطی، پاتوگنومونیک این بیماری می‌باشد.

د) در این بیمار نیاز به انجام اندوسکوپی و بیوپسی معده می‌باشد.

۶ آقای ۵۰ ساله با سابقه کم‌خونی و پارستزی در اندام‌ها مراجعه کرده و تحت آندوسکوپی قرار گرفته و در بیوپسی معده تشخیص Pernicious anemia برای بیمار داده شده است. در آزمایشات انجام شده از بیمار WBC=5000 ،Hb=8 gr/dl ،MCV=100، PLT=250000 داشته. سطح سرمی ویتامین B12 نرمال است. تست‌های تیروئید نرمال است. برای تشخیص علت آنمی در این بیمار کدام آزمایش زیر را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) بررسی عملکرد کلیه

ب) اندازه‌گیری سطح Methylmalonate در خون

ج) اندازه‌گیری سطح فولات در خون

د) اندازه‌گیری سطح سرمی اریتروپویتین

۷ آقای ۶۰ ساله با سابقه هایپوتیروئیدی با شکایت ضعف و بی‌حالی و تنگی نفس کوششی خفیف مراجعه کرده. در معاینه ضایعات ویتیلیگو در پوست مشاهده می‌شود. آزمایشات به شرح زیر است:

WBC=4500 / Hb=7 gr/dl/ MCV=115 / Plt=120000/ Cr=1 / Serum level of vitamin B12= Normal

برای تشخیص علت آنمی در این بیمار کدام‌یک از روش‌های زیر را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی اسفند ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) Thyroid Function Tests

ب) Serum methylmalonate level

ج) Serum Homocysteine level

د) Serum folate level

سؤال	۵	۶	۷
پاسخ	ج	ب	ب

بریم سراغ سوال‌های جدید

پاسخ با کنار هم قرار دادن علائم بالینی بیمار + Hb=7 + MCV=120 + مشاهده ماکرواوالوسیت در PBS به تشخیص آنمی مگالوبلاستیک می‌رسیم که اکثراً به علت کمبود ویتامین B12 یا فولات است. اینو همیشه یادت باشه، نوتروفیل هیپرسگمانته در یک فرد آنمیک به نفع آنمی مگالوبلاستیکه و نه پاتوگنومونیک کمبود B12. بقیه گزینه‌ها چی؟

گزینه‌های الف و ب رو که قبل‌تر بهت گفتم. در مورد گزینه د، یکی از علل کمبود ویتامین B12، آنمی پرنیشیوز است که برای تشخیص آن نیاز به سنجش گاسترین (که زیاد میشه)، پپسینوژن (که کم میشه) و آندوسکوپی معده جهت انجام بیوپسی داریم. برگرد سوال ۲ و ۳.

پاسخ علائم عصبی مثل پارستزی و ... مختص کمبود کوبالامین است. این ویژگی در کنار افزایش متیل‌مالونیل کوآ به افتراق کمبود کوبالامین از فولات کمک می‌کند. پس اگر زمانی احتمال کمبود ویتامین B12 مطرح بود ولی سطوح آن طبیعی بود، در مرحله بعد متیل مالونیل کوآ را چک کن؛ مثلاً در همین آقا. برگرد به سوال ۳.

پاسخ این آقای ۶۰ ساله با توجه به علائم و آزمایشات (پان‌سیتوپنی + آنمی با MCV بالای ۱۰۰)، مبتلا به آنمی مگالوبلاستیک است. با توجه به سطح نرمال ویتامین B12، قدم بعدی برای تشخیص این اختلال اندازه‌گیری سطح متیل مالونیل کوآ است که در کمبود ویتامین B12 افزایش پیدا می‌کنه ولی در کمبود فولات بالا نمیره. برگرد به سوال ۳.

ایستگاه دستیاری

D1 بیماری بعلت جراحی توتال گاسترکتومی به شما ارجاع داده شده است. کدام اقدام به‌عنوان پیشگیری از کم‌خونی ضروری است؟ (دستیاری مرداد ۹۹)

الف) تجویز کوبالامین

ب) تجویز فولیک اسید

ج) تجویز محلول آهن خوراکی

د) اندازه‌گیری متیل مالونیک سالیانه

پاسخ توتال گاسترکتومی یکی از علل کمبود کوبالامین و در نتیجه آنمی مگالوبلاستیک است. با توجه به این که کمبود کوبالامین بعد از گاسترکتومی توتال، غیرقابل اجتناب است باید این بیماران بلافاصله بعد از جراحی تحت درمان پروفیلاکتیک با کوبالامین قرار گیرند.

D2 کدامیک از محصولات غذایی زیر فاقد ویتامین B12 می‌باشد؟ (دستیاری تیر ۱۴۰۰)

الف) شیر

ب) برنج

ج) جگر

د) ماهی

پاسخ کوبالامین فقط توسط باکتری‌ها ساخته میشه و تنها منبع این ویتامین برای انسان‌ها، غذاها با منشأ حیوانی مثل شیر، ماهی و محصولات لبنی است. پس برنج که یه نوع از سبزیجاته، ویتامین B12 نداره.

خیلی سخته هنگامیکه مردم فقط در صورتی دوستت دارند که شخص دیگه‌ای باشی!
میدونی؛ خوشگلی در اصل هیچ ربطی به قیافه نداره، رنگ مو یا سایز و شکل نیست؛
همه‌اش اینجاست، به نوع راه رفتن، صحبت کردن و فکر کردن آدم بستگی داره...
جادو اینه که راست بایستی، مستقیم در چشم مردم نگاه کنی، لبخندی کشنده به
طرفشون پرتاب کنی و
بگی گورت رو گم کن، من فوق‌العادم!
ژوان هریس
کفش‌های آبنباتی

سؤال	D1	D2
پاسخ	الف	ب

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
آنمی همولیتیک	خیلی مهم	۱۱

① در آنمی همولیتیک تمام موارد زیر در بررسی‌های آزمایشگاهی افزایش می‌یابد؛ بجز؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) MCV

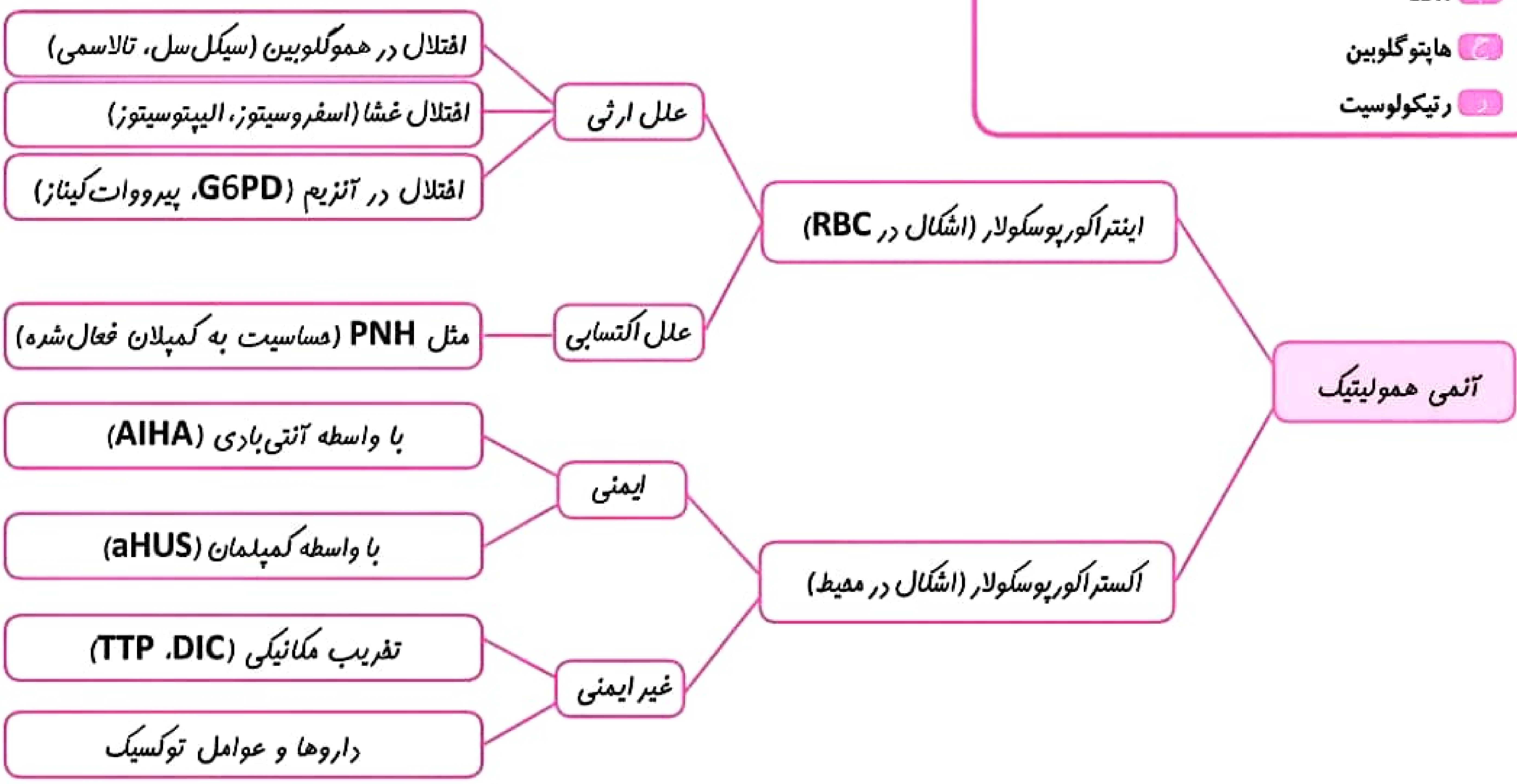
ب) LDH

ج) هاپتوگلوبین

د) رتیکولوسیت

پاسخ بریم سر وقت آنمی‌هایی که رتیک بالا دارن ☜ همولیز.

با توجه به اینکه این تخریب RBC داخل رگ و یا خارج رگ (تو طحال یا جای دیگه) اتفاق بیفته، میشه آنمی همولیتیک رو به دو دسته تقسیم کرد:



آنمی همولیتیک با هر علتی یک سری ویژگی‌های مشترک داره 👇

«ویژگی‌های مشترک آنمی همولیتیک»

- افزایش رتیکولوسیت + MCV بالا + آنمی
- افزایش LDH، بیلی‌روبین و AST + کاهش هاپتوگلوبین
- PBS: ماکروسیتوز، پلی کرومازی، RBC هسته‌دار (NRBC)
- مغز استخوان: هایپرپلازی اریتروئید

② کدامیک از موارد زیر در افتراق همولیز داخل عروقی از خارج عروقی کمک‌کننده است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) هموگلوبینوری و هموسیدرینوری

ب) افزایش LDH

ج) افزایش رتیکولوسیت در خون محیطی

د) افزایش بیلی‌روبین غیر کونژوگه

پاسخ آنمی همولیتیک را به دو دسته کلی داخل و خارج عروقی هم میشه تقسیم کرد که هر کدوم تابلوی آزمایشگاهی و بالینی اختصاصی خودش رو داره:

داخل عروقی ☜ افت هموگلوبین ناگهانی و حمله‌ای، معمولاً حال عمومی بد، هموگلوبینوری، ادرار تیره و به رنگ چای، هموسیدرینوری و کمبود آهن. ارگانومگالی ندارد.

خارج عروقی ☜ مزمن، حال عمومی خوب، زردی (اصلی ترین علامت)، اسپلنومگالی،

سؤال	۱	۲
پاسخ	ج	الف

گاهاً هپاتومگالی، سنگ کیسه‌ی صفرا (به دنبال همولیز مکرر)، Overload آهن و رسوب آن به صورت هموکروماتوز ثانویه. حالا بریم اون چندتایی که خیـــلی تو چشمن، رو بررسی کنیم:

پاسخ **همولیتیک‌های ارثی**

۱- اختلال غشای RBC (اسفروسیتوز و الیپتوسیتوز)

اسفروسیتوز ارثی (HS) معمولاً یک بیماری اتوزوم غالبه که به دنبال نقص پروتئین‌های غشا و گرد شدن RBC، بیمار دچار همولیز داخل و خارج عروقی میشه، در نتیجه با علائم زردی، سنگ صفراوی پیگمانته و اسپلنومگالی میاد.

تابلوی آزمایشگاهی اسفروسیتوز ارثی چیه آنمی نرموسیتیک با افزایش MCHC و MCH پایین و RDW بالا + نمای اسفروسیت و RBC کروی در PBS. یادت باشه تنها آنمی‌ای که MCHC بالا (بیش‌تر از ۳۴) داره، اسفروسیتوز ارثیه.

پاسخ تست تشخیصی اصلی اسفروسیتوز ارثی، تست شکنندگی اسموتیک (osmotic fragility) است.

درمان اسفروسیتوز شامل اسپلنکتومی و در صورت نیاز کوله‌سیستکتومی (اگر علامت‌دار بود، همزمان با اسپلنکتومی انجام می‌شود) است.

در اسفروسیتوزهای خیلی خفیف میشه فقط اسیدفولیک تجویز کرد. در موارد متوسط بعد از بلوغ و در موارد شدید بعد از ۶-۴ سالگی اسپلنکتومی می‌کنیم. قبل از اسپلنکتومی واکسن پنوموکوک رو باید تزریق کرد.

با اسپلنکتومی علائم اسفروسیتوز مثل زردی و رتیکولوسیتوز اصلاح میشه ولی خود خاصیت اسفروسیتوز و در نتیجه تست شکنندگی اسموتیک اصلاح نمیشه.

۲- اختلال آنزیمی

کمبود G6PD یا فاویسم

همون بیماری معروف باقلا بوده که وابسته به X است و مبتلایان سابقه‌ی خانوادگی مثبت دارند. این بیماری، همولیز داخل عروقی ایجاد می‌کند. بیش‌تر در مناطق تروپیکال و ساب‌تروپیکال دیده می‌شود و باعث مقاومت به مالاریای پلاسمودیوم فالسیپاروم می‌شود.

بیماران دارای کمبود این آنزیم در معرض موارد زیر می‌باشند:

۱. آنمی همولیتیک حاد در برخورد با عوامل محرک،

۲. زردی نوزادی (NNJ) در روزهای دوم و سوم (که اگر درمان نشود، خطر کرن‌ایکتروس و آسیب عصبی خواهد داشت).

---

۳ نوجوان ۱۴ ساله/ با سابقه‌ی زردی و بی‌حالی مزمن/ سابقه‌ی زردی و کم‌خونی در پدر و برادر/ در آزمایشات:

WBC=6000, HB=8. 5, Plt=40000, Retic=16%, (Total Bill=6- direct=0. 6) MCV=102, MCHC=38, MCH=28

طحال ۴ سانتی‌متر زیر لبه‌ی دنده‌ای لمس می‌شود. کدام تشخیص بیش‌تر مطرح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) فاویسم
ب) اسفروسیتوز ارثی
ج) آنمی همولیتیک اتوایمیون
د) تالاسمی

۴ خانم ۳۰ ساله/ شکایت: ضعف و بی‌حالی و اسکلرای ایکتریک/ سابقه سنگ کیسه صفرا در خانواده و در معاینه اسپلنومگالی دارد. آزمایشات:

WBC=4500, Hb=10, MCV=96, MCHC=36, Plt=160,000, LDH= 1500, Direct & indirect coombs= negative, Retic=6%

بهترین اقدام تشخیصی برای تعیین علت آنمی این فرد کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹- کشوری)

الف) Serum level of B12 & folate
ب) Hb electrophoresis
ج) Osmotic fragility test
د) Ham test

سؤال	۳	۴		
پاسخ	ب	ج		

۵ بیمار آقای ۲۳ ساله‌ای با سابقه‌ی آنمی همولیتیک در زمینه‌ی کمبود G6PD که از نظر داروهای پرخطر برای کم‌خونی خود از شما سوال می‌کند کدامیک از داروهای زیر خطر کم‌تری برای بروز همولیز در این بیمار همراه است؟ (پرەانترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) کوتریموکسازول

ب) نیتروفورانتوئین

ج) فنازوپیریدین

د) استامینوفن

۶ خانم ۱۶ ساله‌ای به دنبال تب و عفونت دستگاه تنفسی فوقانی و تجویز پنی‌سیلین دچار رنگ‌پریدگی، زردی و تیرگی ادرار می‌شود در PBS؛ نقاط Blister cell دارد.

WBC: 8000, Hb: 8.1 gr/dl, MCV: 105 fl, PLT: 350000, Retic: 9%, U/A: Blood 3+, Coombs: (Neg), Cold agglutinin (Neg)

تشخیص، کدامیک از موارد زیر است؟ (پرەانترنی خرداد ۹۸- میان‌دوره کشوری)

الف) کمبود آنزیم G6PD

ب) اسفروسیتوز ارثی

ج) آنمی همولیتیک ناشی از پنی‌سیلین

د) مونونوکلئوز عفونی

پاسخ عوامل محرک همولیز در G6PD چیاست؟

- اکسیدان: باقلا؛ طرف بوی باقلا از سر کوچه خورده بهش، زرد شده و غش و ضعف و ...
- عفونت
- داروها: ضد مالاریا (پریماکین و داپسون)، آنتی‌بیوتیک (کوتریموکسازول، نیتروفورانتوئین، و ...)، مسکن (فنازوپریدین)، متیلن‌بلو و نفتالین.

پاسخ خب حالا فرض کن، بیمار مبتلا به G6PD با اینا تماس داشت و دچار حمله شد، با چه علائمی میاد؟

تابلوی بالینی G6PD در هنگام حمله به علت همولیز حاد یا بی‌علامته یا علائمی مثل ضعف، بی‌حالی، درد شکم یا کمر درد داره و بعد از چند روز علائم همولیز داخل عروقی مثل هموگلوبینوری و ادرار تیره رو نشون میده. در سنین بالاتر و موارد مزمن، سنگ کیسه صفرا و طحال بزرگ هم می‌بینیم.

تابلوی آزمایشگاهی G6PD همه‌ی علائم همولیز مثل افزایش LDH و بیلی‌روبین، کاهش هاپتوگلوبین + در لام خون محیطی علاوه بر تغییرات همولیز (آنیزوسیتوز، پلی‌کرومازی و ...)، Heinz body، bite cell، blister cell و hemighost (RBCهایی که به نظر می‌رسد هموگلوبین‌هایشان به طور غیر یکنواخت پخش شده‌اند) دیده میشه. به ترتیب bite cell و بعد اجسام Heinz حتی در روز اول می‌تونن تو تشخیص کمک کنن.

در آنمی همولیتیک حاد ناشی از کمبود G6PD، کومبس منفی میشه. کومبس مثبت در یک آنمی همولیتیک، به نفع نوع اتوایمیون است.

۷ پسر ۱۰ ساله‌ای به دنبال عفونت ادراری و مصرف آنتی‌بیوتیک دچار رنگ‌پریدگی، ضعف و بی‌حالی، تغییر رنگ ادرار به رنگ قرمز گردید. در آزمایشات Hb=8.5 و MCV= 85 دارد. مادر بیمار سابقه‌ی چنین حمله‌ای را در ۵ سال قبل در فرزندش ذکر می‌کند. جهت درمان علاوه‌بر هیدراتاسیون کدام گزینه مناسب است؟ (پرەانترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) کورتون

ب) آنتی‌بیوتیک

ج) تزریق خون

د) اسیدفولیک

پاسخ درمان G6PD اول از همه دوری از عوامل محرک و بعد از آن در موارد خفیف فقط اسیدفولیک و در موارد شدید، تزریق خون و گاهاً اسپلنکتومی و همودیالیز (در صورت بروز نارسایی حاد کلیه) است.

کمبود پیرووات کیناز (PK) علائم و درمانی مشابه کمبود G6PD داره.

سندرم همولیتیک اورمیک آتیپیک (aHUS) یک اختلال ارثی نادر در کودکان است که ایراد در پروتئین تنظیم‌کننده کمپلمان است و با ورود یک عفونت فعال می‌شود. علائم آن شامل آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک (رویت شیستوسیت در PBS = fragmented RBC)، ترومبوسیتوپنی خفیف، تب، کاهش سطح هوشیاری و نارسایی حاد کلیه است.

پس هر موقع شیستوسیت دیدی به aHUS شک کن، درمانش شامل Eculizumab در مرحله اول و سپس پلاسمافرز در قدم بعدی است.

سؤال	۵	۶	۷
پاسخ	د	الف	د

پاسخ **همولیتیک‌های اکتسابی**

از علل آنمی‌های همولیتیک اکتسابی میشه علل مکانیکال، توکسیک و دارو، عفونت و اتوایمیون رو نام برد.

آنمی همولیتیک اتوایمیون (AIHA)

AIHA به دنبال اختلال آنتی‌بادی و به دو شکل داخل و یا خارج عروقی ایجاد میشه:

همولیز خارج عروقی: لیز در طحال، با واسطه IgG، گرم

همولیز داخل عروقی: لیز در عروق، با واسطه IgM، سرد

اگر تریاد زیر رو دیدی با شک به AIHA حتماً تست کومبس بگیر (تست مثبت میشه):

- زردی
- اسپلنومگالی
- افت ناگهانی و شدید هموگلوبین حتی به ۴

اگر همولیز داخل عروقی داشتیم، هموگلوبینوری و هموسیدرینوری هم می‌بینیم. بعضی اوقات ممکنه آنمی همولیتیک اتوایمیون با ترومبوسیتوپنی (ITP) همراه باشه که بهش سندرم اوانس (EVAN'S) میگن. این سندرم، بیش‌تر از همه در SLE دیده میشه.

پاسخ یادت باشه هرجا آنتی‌بادی دخیل بود، کومبس مثبت میشه.

درمان آنمی همولیتیک اتوایمیون به ترتیب چیه؟

۱. خط اول درمان: تجویز کورتون (پردنیزون) + تزریق خون در موارد حاد + ریتوکسیماب

۲. اگر بیمار مقاوم به درمان بود یا دچار عود می‌شد، اسپلنکتومی می‌کنیم.

۳. داروهای سرکوب‌کننده ایمنی (آزاتیوپرین، سیکلوسپورین IVIG)

۴. در آخر پیوند؛ تو این سؤال از بین گزینه‌های موجود سیکلوسپورین تو قدمای اول نیست.

پاسخ **هموگلوبینوری حمله‌ای سرد (PCH)**

این بیماری یک آنمی همولیتیک خود ایمن است که بیشتر در بچه‌ها دیده می‌شود. معمولاً به دنبال یک عفونت ویروسی خود محدود شونده، کودک علائمی مثل ایکتر و هموگلوبینوری پیدا می‌کند. مشخصه‌ی این بیماری، آنتی‌بادی دونات- لنداشتاینر است که بر علیه آنتی ژن P ساخته می‌شود. در دمای ۴ درجه و سرما، این آنتی‌بادی به گلبول‌های قرمز متصل میشه ولی وقتی که دما به ۳۷ درجه افزایش پیدا می‌کنه و هوا گرم میشه، در حضور کمپلمان، همولیز گلبول قرمز رو می‌بینیم. انگار سردی گرمیش می‌کنه! درمان این بیماران، حمایتی و شامل انتقال خون برای کنترل کم‌خونی است. پس با این تفاسیر گزینه‌ی جیم غلط است و همولیز گلبول قرمز در دمای ۳۷ درجه، اتفاق می‌افتد.

۸ خانم ۳۰ ساله‌ای با شکایت زردی و تیره شدن رنگ ادرار که به صورت حاد از دو روز قبل شروع شده است مراجعه کرده. در بررسی آزمایشگاهی:

Hb= 4.5, LDH=1700, Coombs test = +, U/A = Hem 3+

تشخیص بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) بتاتالاسمی ماژور

ب) هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه

ج) آنمی همولیتیک اتوایمیون

د) آنمی سیکل سل

۹ خانم ۶۰ ساله/ شکایت: بی‌حالی شدید/ در معاینه: ایکتر + طحال ۳ سانتی‌متر زیر لبه‌ی دنده‌ای لمس می‌شود/ Hb= 3 و LDH=4800 و retic= 20% و تست Coombs مثبت/ همه‌ی اقدامات درمانی زیر به عنوان خط اول صحیح است، بجز: (پره‌انترنی اسفند ۹۹- کشوری)

الف) پردنیزون 1mg/kg خوراکی روزانه

ب) تزریق گلبول قرمز متراکم

ج) تزریق Rituximab

د) Cyclosporine خوراکی

۱۰ کودک ده ساله بدنبال ابتلا به عفونت ویروسی دچار تب و لرز و آنمی حاد و ایکتر خفیف و هموگلوبین‌اوری می‌شود. در آزمایشات Hb=7 gr/dl و LDH=1600 دارد. کدام جمله در مورد این بیمار صحیح نمی‌باشد؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) همولیز در این بیماری با واسطه کمپلمان رخ می‌دهد.

ب) در این بیماری آنتی‌بادی بر علیه آنتی‌ژن P ساخته می‌شود.

ج) در این بیماری همولیز گلبول قرمز در دمای کم (۴ درجه سانتی‌گراد) اتفاق می‌افتد.

د) اسپلنکتومی در این بیماری جایگاهی ندارد.

سؤال	۸	۹	۱۰
پاسخ	ج	د	ج

۱۱ آقای ۷۵ ساله مورد شناخته شده Waldenstrom's macroglobulinemai می‌باشد که با آزمایشات زیر مراجعه کرده است:

Wbc=5600 Hb=9 gr/dl Mcv=100 Plt=256000

Retic=6.5% LDH=1500

SPEP=Monoclonal Ig M peak

کدام عبارت زیر در مورد آنمی این بیمار نادرست است؟ (پره‌انترنی اسفند ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) آنمی بیمار در زمینه آنتی‌بادی از نوع IgM می‌باشد.

ب) در اغلب موارد آنمی بیمار از نوع همولیتیک و مزمن است.

ج) در صورت عدم پاسخ به سایر درمان‌ها، اسپلنکتومی موثر است.

د) در ۶۰ درصد موارد آنمی با تجویز ریتوکسیماب پاسخ می‌دهد.

۱۲ بیمار آقای ۲۵ ساله با پان‌سیتوپنی و شکم درد مراجعه کرده است. در آزمایش مغز استخوان، پرسلول گزارش شده است. در سونوگرافی داپلر از عروق پورت، ترومبوز دارد. کدامیک از تشخیص‌های زیر محتمل‌تر است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹ - کشوری)

الف) آنمی آپلاستیک

ب) PNH

ج) سندرم میلودیسپلازی

د) عفونت HIV

پاسخ **بیماری آگلوتینین سرد (CAD)**

بیماری آگلوتینین سرد یک آنمی همولیتیک مزمن است که افراد مسن را درگیر می‌کند. اصطلاح سرد، یعنی این اتو آنتی‌بادی‌ها (که از نوع IgM می‌باشند) در دمای ۳۷ درجه، واکنشی نمی‌دهند ولی در دماهای پایین‌تر و در معرض سرما همولیز واضح، ایجاد می‌کنند. این بیماری با ماکروگلبولینمی والدنشتروم، مرتبط است. در موارد خفیف فقط پرهیز از سرما توصیه می‌شود. پردنیزولون و اسپلنکتومی در درمان این بیماری غیرموثر است. برای درمان موارد شدید تعویض پلاسما موثر است. استفاده از ریتوکسیمب هم در ۶۰٪ موارد پاسخ می‌دهد. پس جواب جیمه.

پاسخ **هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه (PNH)**

یک بیماری مزمن، اکتسابی و عودکننده است که به دنبال یک ناهنجاری درون RBC ایجاد شده و RBCها نسبت به کمپلمان فعال شده، حساس می‌شوند. تریاد PNH رو یاد بگیر:

- همولیز داخل عروقی پایدار (پس با آنمی فقر آهن شدید همراهه)
- پان‌سیتوپنی (نوتروپنی و ترومبوسیتوپنی)
- خطر ترومبوز وریدی

تابلوی بالینی PNH آنمی، هماچوری، درد شدید و راجعه‌ی شکم (ترومبوز ورید شکمی)، هپاتومگالی یا آسیت حاد (ترومبوز در ورید کبدی: سندرم بود کیاری) و سایر علائم همولیز داخل عروقی.

اگر سندرم بود کیاری بدون علت زمینه‌ای دیدی به PNH شک کن!

تابلوی آزمایشگاهی PNH: آنمی، مورفولوژی RBC طبیعی، مغز استخوان هایپرسلولار، بیلی‌روبین غیرمستقیم بالا، LDH به شدت بالا، کاهش شدید هاپتوگلوبین.

PNH قابلیت تبدیل به AA (آنمی آپلاستیک) و یا AML رو داره، همچنین یک فرد مبتلا به AA می‌تونه دچار PNH بشه. اگر تبدیل به آنمی آپلاستیک شد، مغز استخوان از هایپرسلولار به هایپوسلولار تغییر می‌کنه.

حالا اگر بیماری با این ویژگی‌ها اومد، فلوسیتومتری بهترین ابزار تشخیصیه؛ آزمایش همولیز سوکروز و HAM test هم میتونه کمک کنه. از اونجایی که آنتی‌بادی نقشی نداره، پس کومبس منفی میشه.

سؤال	۱۱	۱۲	
پاسخ	ج	ب	

پاسخ درمان PNH در مرحله‌ی ابتدایی، حمایتی و شامل تزریق RBC فیلتر شده (در آنمی شدید)، اسیدفولیک، مکمل آهن است. در شرایط التهابی از استروئید کوتاه مدت می‌توان استفاده کرد اما استروئید طولانی مدت اصلا توصیه نمیشه و حتی ممنوعه. ممکن است به درمان‌های زیر هم نیاز پیدا کنیم:

آنتی‌کوآگولان (در صورت وجود ترومبوز)، Ab مونوکلونال انسانی (Eculizumab)، پیوند مغز استخوان، داروهای ایمونوساپرسیو در آنمی آپلاستیک (ATG یا سیکلوسپورین).

۱۳ خانم ۵۰ ساله با ضعف و بی‌حالی مراجعه کرده است. در معاینه اسپلنومگالی دارد. در آزمایشات پان‌سیتوپنی دارد. تست کومبس مستقیم منفی و هموسیدرین ادرار مثبت است. آزمایش مغز استخوان نرموسلولار است.

LDH=1200، Retic= 3.5%، Ferritin=14

کدام گزینه در مورد این بیمار صحیح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) ترانسفیوژن خون فیلتر شده در کاهش همولیز موثر است.

ب) اولین اقدام درمانی کورتیکواستروئید با دوز بالا است.

ج) اسپلنکتومی در موارد مقاوم به استروئید اندیکاسیون دارد.

د) پیوند اتولوگ مغز استخوان تنها درمان قطعی در این بیماری است.

بریم سراغ سوال‌های جدید

با توجه علائم بالینی و افت هموگلوبین در کنار LDH بالا و مصرف آنتی‌بیوتیک می‌تونیم به کمبود G6PD شک کنیم. داروهایی مثل داروهای ضد مالاریا (پریماکین و داپسون)، آنتی‌بیوتیک (کوتریموکسازول، نیتروفورانتوئین و ...)، مسکن (فنازوپریدین)، متیلن‌بلو و نفتالین می‌توانند در بیمار G6PD ایجاد علائم کنند.

۱۴ آقای ۲۶ ساله به علت علایم عفونت ادراری تحت درمان آنتی‌بیوتیکی و علامتی قرار گرفته است. بیمار ۲۴ ساعت بعد از شروع داروها دچار کمردرد، تغییر رنگ ادرار و ضعف شدید شده است. در معاینه کاملاً pale بوده و اسکلرا ایکتریک است؛ سابقه‌ای از این علایم را بدنبال مصرف bean fava ذکر می کند. آزمایشات به شرح زیر است:

Hgb: 5/ WBC, Plt: NL/ LDH: 1500/ MCV: 97/
retic: 8% / Bili T:6.5/ Bili indirect: 4.8/
Coombs test: Neg/ Haptoglobin: low

کدامیک از داروهای زیر در ایجاد این علایم مطرح نیست؟ (پره‌انترنی خرداد ۱۴۰۰- میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) فنازوپیریدین

ب) دیکلوفناک

ج) کوتریموکسازول

د) نیتروفورانتویین

سؤال	۱۳	۱۴		
پاسخ	الف	ب		

ایستگاه دستیاری

D1 آقای ۲۵ ساله به دنبال سرفه و مصرف کوتریموکسازول دچار تب و لرز، ادرار تیره و کمر درد می‌شود. در CBC آنمی مشهود می‌باشد. رؤیت کدام گزینه در لام خون محیطی منطبق با تشخیص این عوارض است؟ (دستیاری مرداد ۹۹)

الف) اسفروسیت

ب) بایت سل

ج) شیستوسیت

د) تارگت سل

پاسخ: با کنار هم قرار دادن آنمی + تب و لرز و درد کمر و ادرار تیره متعاقب مصرف کوتریماکسازول می‌توان تشخیص G6PD برای این جوان گذاشت. G6PD دو ویژگی مهم آزمایشگاهی دارد:

☝ تغییرات همولیز مثل افزایش LDH و بیلی‌روبین، کاهش هاپتوگلوبین

✌ ویژگی‌های لام محیطی از جمله آنیزوسیتوز، پلی‌کرومازی و رویت اشکال خاص سلولی به ترتیب شامل bite cell، بعد اجسام Heinz و بعد blister cell و hemighost.

D2 بیمار خانم ۳۰ ساله با حال عمومی بد به اورژانس مراجعه کرده است. در معاینه ایکتریک بوده و در آزمایشات به شرح زیر می‌باشد:

WBC: 11000, Hb: 5, Plt: 140000, MCV: 104

Retic: 18%, LDH: 1200, Direct coombs: Positive,

خط اول درمان کدام است؟ (دستیاری مرداد ۹۹)

الف) ایمنوگلوبولین وریدی

ب) پردنیزولون

ج) سیکلوسپورین

د) اسپلنکتومی

پاسخ: بیمار با توجه به ایکتر، آنمی، LDH و رتیک بالا مبتلا به آنمی همولیتیک است که با توجه به زردی، افت شدید هموگلوبین به نزدیک ۵-۴ و کومبس مثبت، آنمی همولیتیک اتوایمیون مطرح می‌شود که درمان خط اول آن کورتیکواستروئید است. اگر به کورتون جواب نداد به ترتیب زیر عمل می‌کنیم:

☝ ریتوکسیماب، اگر جواب نداد، اسپلنکتومی می‌کنیم.

✌ داروهای سرکوب ایمنی (آزاتیوپرین، سیکلوسپورین، IVIG)

👌 در آخر پیوند

D3 آقای ۲۵ ساله به علت سوزش ادرار و تکرر ادرار، قرص کوتریماکسازول مصرف کرده است، اکنون به علت ضعف و بی‌حالی، تغییر رنگ ادرار (ادرار تیره)، تشدید درد شکم مراجعه کرده‌اند، در معاینه ایکتر دارد. طحال بیمار در معاینه لمس نمی‌شود. در آزمایش‌های انجام شده:

WBC:700 , Hb: 7, MCV: 106, Plt: 250.000, Bill total: 3 mg/dL , Bill direct: 0.5 mg/dL , Retic: 10%

در لام خون محیطی bite cells و آنیزوسیتوز دارند. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (دستیاری تیر ۱۴۰۰)

الف) کمبود G6PD

ب) اتوایمون همولیتیک آنمی

ج) اسفروسیتوز ارثی

د) آنمی مگالوبلاستیک

پاسخ: ضعف و بی‌حالی + ادرار تیره + افت هموگلوبین به دنبال مصرف آنتی‌بیوتیک (کوتریماکسازول) به نفع کمبود G6PD است. مشاهده bite cells در PBS، تشخیص را تأیید می‌کند.

فرقی نمی‌کند که خوب آدم را بگویند یا بدش را.

اصلا اگر بدش را بگویند، یعنی چنان که دیگر امیدی به خوب شدنش نداشته باشند و دست از سرش بردارند خیلی بهتر است.

خلاص شدن از شر نگاه و خط‌کش‌های دیگران، این چیزی است که من می‌خواهم.

نیمه‌ی غایب/حسین سناپور

سؤال	D1	D2	D3
پاسخ	ب	ب	الف

@MEDICA_CHANNEL

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
نارسایی مغز استخوان	مهم	۶

پاسخ نارسایی مغز استخوان در اکثر موارد با پان‌سیتوپنی و افت هر سه رده‌ی سلولی همراهی داره، با این حال ممکنه مغز استخوان هایپوسلولار یا هایپرسلولار باشه.

پان‌سیتوپنی + مغز استخوان هایپوسلولار ☜ آنمی آپلاستیک (فانکونی و ...)، بعضی از میلودیسپلازی‌ها، آلوکمیک لوکمی و برخی از ALLها و لنفوم‌ها، کمبود مس و ...

پان‌سیتوپنی + مغز استخوان هایپرسلولار ☜ میلودیسپلازی، میلوفیبروز، میلوفتیزی، هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه (PNH)، هایپراسپلنیسم، عفونت (بروسلوز، سل، لشمانیوز و HIV)، سارکوئیدوز و SLE، کمبود فولات و B12 و کمبود مس و ... .

یادت باشه کمبود مس، هم می‌تونه پان‌سیتوپنی همراه با مغز استخوان هیپوسلولار بده و هم مغز استخوان هیپرسلولار.

۱ کدامیک از موارد زیر می‌تواند با پان سیتوپنی و مغز استخوان هیپوسلولار همراه باشد؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) هیپراسپلنیسم

ب) آنمی فانکونی

ج) کمبود فولات و B_{12}

د) SLE

پاسخ **آنمی آپلاستیک (AA)**

آنمی آپلاستیک در واقع یک مغز استخوان چاق و تنبله! چاق چون به جای سلول‌های عادی، سلول چربی داره و تنبل چون کلاً میلوئید نمی‌سازه؛ پس سه ویژگی مغز استخوان چرب و هایپوسلولار و پان‌سیتوپنی، آنمی آپلاستیک رو نشون میده. آنمی آپلاستیک می‌تونه ارثی و یا اکتسابی باشه:

فرم ارثی آنمی آپلاستیک:

۱. آنمی فانکونی (قد کوتاه، لکه شیرقهوه، شست غیرعادی، آژنزی یک طرفه‌ی کلیه و ...): برای تشخیص آن از تست chromosomal breakage استفاده می‌شود.

۲. دیس‌کراتوز مادرزادی

۳. سندرم شواخمن دیاموند (به همراه نارسایی پانکراس و سوء جذب)

فرم اکتسابی:

۱. رادیاسیون

۲. بنزن

۳. دارو (کاربامازپین، کلرامفنیکل، آلوپرینول، سولفانامید، استروژن، ضد میتوزها)

۴. عفونت (هپاتیت با سرولوژی منفی، پاروویروس B19، EBV یا مونونوکلئوز و HIV).

۵. بعضی بیماری‌های سیستم ایمنی

حالا کی به آنمی آپلاستیک باید شک کنیم؟

۲ خانم ۲۰ ساله‌ای با ضعف و بی‌حالی به درمانگاه هماتولوژی مراجعه کرده است. بیمار تب و کاهش وزن نداشته است. در معاینه بجز رنگ‌پریدگی مخاط‌ها نکته‌ی غیرطبیعی دیگری ندارد. در آزمایشات:

WBC=600 ,Plt=30000,LDH=250 ,Hb=7

در اسمیر خون محیطی مورفولوژی گلبول‌های سفید نرمال است. در بیوپسی مغز استخوان هیپوسلولاریتی دارد و تعداد مگاکاریوسیت‌ها شدیداً کاهش یافته است. کدام تشخیص بیش‌تر مطرح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۶- قطبی)

الف) آنمی آپلاستیک

ب) سندرم میلودیسپلاستیک

ج) آنمی مگالوبلاستیک

د) لوسمی حاد

سؤال	۱	۲		
پاسخ	ب	الف		

پاسخ **تابلوی بالینی آنمی آپلاستیک** ☜ خون‌ریزی معمولاً اولین علامت است (کبودی، اکیموز، پتشی، خون‌ریزی از لثه، هایپرمنوره، شواهد خون‌ریزی شبکیه و گاهاً خون‌ریزی حجیم گوارشی)/ علائم آنمی (ضعف، بی‌حالی، تنگی نفس و ...)/ قد کوتاه + لکه‌های شیرقهوه (به آنمی فانکونی شک کن)، لکوپلاکی و شکل خاص ناخن (به دیس کراتوز شک کن).

چون خون‌سازی غیرموثر نداریم؛ در نتیجه ارگانومگالی و لنفادنوپاتی به ضرر آنمی آپلاستیکه.

پاسخ **تابلوی آزمایشگاهی آنمی آپلاستیک** ☜ پان‌سیتوپنی و افت هر سه رده‌ی WBC، RBC و PLT/ کاهش یا فقدان رتیکولوسیت/ MCV نرمال یا بالا/ مورفولوژی نرمال RBC مگر در موارد نادری که مگالوبلاست داریم/ در آسپیراسیون مغز استخوان به علت وجود چربی، هایپوسلولاریتی کمتر از ۲۵٪ داریم.

آنمی آپلاستیک شدید با با وجود دو معیار از سه معیار زیر مشخص میشه:

1. نوتروفیل (ANC) کمتر از ۵۰۰
2. پلاکت کمتر از ۲۰ هزار
3. Retic کمتر از ۱٪ (۶۰ هزار)

پاسخ آنمی آپلاستیک ممکنه با تیموما همراهی داشته باشه که بهش Pure red cell aplasia (PRCA) میگن و فقط رده‌ی RBC افت می‌کنه. PRCA ممکنه به صورت اکتسابی به دنبال عفونت پاروویروس B19، تیموما، هایپوگاماگلوبولینمی، مصرف اریتروپویتین زیاد، دارو و ... ایجاد بشه. یادت باشه اینجا هم مثل آنمی آپلاستیک رتیک پایینه و هایپوسلولاریتی داریم.

درمان آنمی آپلاستیک شامل اقدامات حمایتی (تزریق خون، درمان عفونت و ...)، قطع مصرف داروهای مشکوک، آسپرین و NSAID و در موارد شدید پیوند مغز استخوان است.

پاسخ **سندرم میلودیسپلازی یا MDS**

MDS در واقع مغز استخونش یه بنّای ناشیه! سلول‌های بدشکل و بی‌قواره می‌سازه. افراد مبتلا به MDS ریسک بالایی برای ابتلا به AML دارند. افزایش سن، رادیاسیون، بنزن، داروی شیمی‌درمانی (بوسولفان، پروکاربازین، مهارکننده توپوایزومراز) و اختلال سیتوژنیک (آنوپلوئیدی، حذف کروموزوم ۵ یا ۷ یا ۲۰، تریزومی ۸ و سندرم داون) محرک ایجاد MDS هستند.

تابلوی بالینی MDS ☜ علائم آنمی (ضعف، بی‌حالی و ...)، اسپلنومگالی (در ۲۰٪ موارد)، سندرم sweet (درماتوز نوتروفیلیک تب‌دار).

---

۳ خانم ۲۰ ساله با پان سایتوپنی/ آزمایشات: WBC: 2000, Hb: 8, PLT: 50000. بعد از بررسی‌های تشخیصی برای ایشان آنمی آپلاستیک تشخیص داده می‌شود. کدام مورد برای بیمار قابل انتظار نمی‌باشد؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۹- کشوری)

الف) پتشی و اکیموز
ب) لنفادنوپاتی و اسپلنومگالی
ج) رنگ پریدگی پوست
د) عفونت ریوی

۴ خانم ۲۵ ساله با پان سیتوپنی بدون ارگانومگالی/ در نمونه‌برداری مغز استخوان این بیمار تشخیص آنمی آپلاستیک داده شده است. کدام‌یک از یافته‌های زیر با تشخیص آنمی آپلاستیک سازگاری ندارد؟ (پره‌انترنی دی ۹۹ - میان‌دوره کشوری)

الف) ماکروسیتوز گلبول‌های قرمز
ب) رتیکولوسیتوپنی
ج) گلبول‌های قرمز هسته‌دار در خون محیطی
د) نرمال بودن LDH

۵ همه‌ی موارد زیر با Pure red cell Aplasia همراهی دارد بجز: (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) Parovirus infection
ب) Thymoma
ج) Araised recticulocyte Count
د) Chronic Lymphoproliferative disorder

۶ از خانم ۶۵ ساله‌ای که با آنمی مراجعه کرده و در بررسی‌های اولیه، آنمی هایپوکروم و پروفایل آهن نرمال داشته، نمونه‌برداری مغز استخوان انجام می‌شود که رده‌ی اریتروئید حاوی پیش‌سازهایی با حلقه سیدروبلاستیک گزارش شده است. تشخیص چیست؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

الف) مسمومیت با سرب
ب) مسمومیت با کلرامفنیکل
ج) سندروم میلودیسپلاستیک (MDS)
د) التهاب مزمن

سؤال	۳	۴	۵	۶
پاسخ	ب	ج	ج	ج

تابلوی آزمایشگاهی MDS آنمی ماکروسیتیک/ در PBS: پلاکت درشت و بدون گرانول، نوتروفیل هایپوسگمانته (دو لُپی) و هایپوگرانول، اجسام Dohle در نوتروفیل، نوتروفیل pelger huet، وجود میلوبلاست/ در مغز استخوان: اغلب هایپرسلولار و در ۲۰٪ موارد هایپوسلولار/ بلاست محیطی بین ۱۹-۶٪، حلقه سیدروبلاست، در یک نوع آن aure rod وجود دارد.

MDS نوتروفیل هایپوسگمانته و آنمی مگالوبلاستیک نوتروفیل هایپرسگمانته داره.

پاسخ معیارهای **پیش‌آگهی بد** در MDS رو یاد بگیر:

۱. تعداد بلاست: مهمترین فاکتور است.

۲. کاریوتایپ: مونوزومی ۷ بدترین و حذف منفرد 5q بهترین پیش‌آگهی را دارد.

۳. بدتر شدن پان‌سیتوپنی

۴. MDS مرتبط با دارو

درمان قطعی برای این بیماری وجود نداره ولی میشه پیشرفتش به سمت AML رو آهسته کرد.

۷ آقایی ۴۰ ساله‌ای با تشخیص MDS کاندید پیوند مغز استخوان است. کدام فاکتور در تعیین پروگنوز بیمار نقش ندارد؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- مشترک کشوری)

الف) میزان فیبروز مغز استخوان

ب) درصد بلاست مغز استخوان

ج) کاریوتیپ

د) تعداد رده‌های خونی درگیر (سایتوپنی)

بریم سراغ سوال‌های جدید

پاسخ در اپروچ به بیماری که با پان‌سیتوپنی مراجعه کرده، یکی از تست‌های مهم تشخیصی، نمونه‌برداری از مغز استخوان است که بر اساس میزان سلول به دو دسته تقسیم می‌شوند:

پان‌سیتوپنی + مغز استخوان هایپوسلولار ← آنمی آپلاستیک، بعضی از میلودیسپلازی‌ها، آلوکمیک لوسمی و AML، لنفوم‌ها، کمبود مس و ...

پان‌سیتوپنی + مغز استخوان هایپرسلولار ← میلودیسپلازی، هموگلوبینوری حمله‌ای شبانه، میلوفیبروز و ... . مابقی علل رو هم برگرد تو سوال ۱ بخون.

پاسخ در آزمایشات این پسر ۱۹ ساله، هم لکوسیت (زیر ۵۰۰۰)، هم پلاکت (زیر ۱۵۰۰۰۰) و هم هموگلوبین پایینه؛ یعنی دچار پان‌سیتوپنی شده است. قدم بعدی نمونه‌برداری از مغز استخوان است که در اینجا هایپوسلولار گزارش شده است. علل پان‌سیتوپنی همراه با مغز استخوان هایپوسلولار چی بود؟

آنمی آپلاستیک مثل آنمی فانکونی که برای تشخیص آن از تست chromosomal breakage استفاده می‌شود. آنمی آپلاستیک می‌تواند ثانویه به برخی از عفونت‌ها مثل HIV باشد؛ درنتیجه انجام سرولوژی HIV سودمند است.

۸ آقای ۴۵ ساله با پان سیتوپنی مراجعه کرده است. در نمونه‌برداری مغز استخوان هایپوسلولار می‌باشد. کدام تشخیص در این بیمار محتمل نمی‌باشد؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) Copper deficiency

ب) Aleukemic leukemia

ج) Mylofibrosis

د) Aplastic anemia

۹ پسر ۱۹ ساله با شکایت ضعف و بی‌حالی و پتشی و پورپورا مراجعه کرده. در آزمایشات WBC=2500, Plt=25000, Hb=7/5, LDH=350 کرده است. در نمونه‌برداری مغز استخوان هایپوسلولار است کدامیک از تست‌های زیر را در این بیمار ضروری نمی‌دانید؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) اندازه‌گیری سطح سرمی ویتامین B12 و فولات

ب) chromosomal breakage test از خون محیطی

ج) فلوسیتومتری خون محیطی

د) انجام سرولوژی HIV

سؤال	۷	۸	۹
پاسخ	الف	ج	الف

@MEDICA_CHANNEL

برخی سرطان‌های خونی که برای تشخیص و طبقه‌بندی آن‌ها نیاز به فلوسیتومتری خون محیطی است.

یادت باشه، کمبود ویتامین B12 و فولات پان‌سیتوپنی همراه با مغز استخوان هایپرسلولار میده نه هایپوسلولار.

ایستگاه دستیاری

D1 کدامیک از موارد زیر از کرایتریاهای آنمی آپلاستیک شدید می‌باشد؟ (دستیاری تیر ۱۴۰۰)

الف) نوتروفیل کمتر از ۵۰۰

ب) همراهی PNH

ج) رتیکولوسیت بیشتر از دو درصد

د) پلاکت کمتر از ۵۰،۰۰۰

پاسخ: آنمی آپلاستیک شدید با وجود دو معیار از سه معیار زیر تشخیص داده می‌شود:

- نوتروفیل (ANC) کمتر از ۵۰۰
- پلاکت کمتر از ۲۰ هزار
- رتیک کمتر از ۱٪

عزیزدلم، میدانی سیم آخر چیست؟

همه خیال می‌کنند که سیم آخر ساز است. حتی یک نوازنده بی‌سواد روی صحنه زد به سیم آخر تارش گفت: این هم سیم آخر!

اما سیم آخر یعنی وقتی می‌رفتند قمار، سکه زرشان را که می‌باختند، جیبشان را می‌گشتند، آخرین سکه سیم را هم به قمار می‌زدند.

می‌زدند به سیم آخر، به امید بردن همه‌ی هستی، یا به باد دادن آخرین سکه نیستی...

«منم می‌خواستم بزنم به سیم آخر، اما یکی بهم گفت ببین زری که باختی، اصل بود یا نه؟»

سؤال	D1				
پاسخ	الف				

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
هموگلوبینوپاتی‌ها	مهم	۳

بعد از تولد، گلبول‌های قرمز ما ترکیبی از سه هموگلوبین اصلی رو حفظ می‌کنن:

ترکیب هموگلوبین طبیعی بعد از تولد		
HbF یا $\alpha_2\gamma_2$ (جنینی)	HbA2 یا $\alpha_2\delta_2$	HbA یا $\alpha_2\beta_2$ (اصلی)
حدوداً ۱٪	۱-۲٪	۹۷٪

تغییر در کمیت و یا کیفیت این زنجیره‌ها و هموگلوبین، انواع هموگلوبینوپاتی رو ایجاد می‌کنه.

پاسخ تالاسمی

در تالاسمی تعداد زنجیره‌های هموگلوبین کم میشه ولی هموگلوبین‌های تولیدی طبیعن.

در تالاسمی MCV کم شده و اشکال target در خون محیطی دیده می‌شود. دو نوع آلفا و بتا دارد، که بتا سمی‌تر است. انشالله که از فصل یک، تغییرات آزمایشگاهی تالاسمی رو یادته 😎

تابلوی آزمایشگاهی تالاسمی ☜ آهن سرم و فریتین بالا + MCV پائین + TIBC نرمال یا بالا + RDW پایین + افزایش تعداد Retic count + RBC نرمال یا مختصری افزایش یافته.

برای تشخیص قطعی باید الکتروفورز کنیم و هموگلوبین A2 رو ببینیم.

اگر بیماری، همزمان علائم تالاسمی و فریتین پایین داشت، یعنی تالاسمی و آنمی فقر آهن رو همزمان با هم داره. این دیگه آخر شانسه!

پاسخ ▽ بتا تالاسمی (HbF بالا میره)

۱- بتا تالاسمی مینور (صفت تالاسمی $\beta\beta^+$ یا $\beta\beta^0$) ☜ اغلب بدون علامتند، آنمی خفیف میکروسیتیک و هایپوکروم دارند. مقدار هموگلوبین در الکتروفورز:

- Hb A ☜ ۹۴٪
- Hb A2 ☜ ۴-۶٪
- Hb F ☜ ۱-۲٪

۲- بتا تالاسمی ماژور (β^0/β^+ یا β^0/β^0) ☜ بعد از شش ماهگی علائم رو نشون میده، مثل شیرنخوردن، عدم وزن‌گیری، رنگ‌پریدگی و اسپلنومگالی (مهم‌ترین علامت). این بیماران

---

۱ خانم ۲۲ ساله‌ای با ضعف و بی‌حالی مراجعه کرده است. در معاینه رنگ‌پریده است و ناخن‌ها قاشقی شکل هستند. براساس آزمایشات اولیه درمان با آهن خوراکی برای ایشان شروع می‌شود. علی‌رغم درمان منظم، کم‌خونی بعد از سه ماه از درمان ادامه دارد. آزمایشات قبل و بعد درمان در زیر آورده شده است. برای ایشان کدام اقدام را توصیه می‌نمایید؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

	زمان تشخیص	بعد از سه ماه درمان آهن خوراکی
Hb(g/dL)	۷	۹
MCV (Fl)	۶۰	۶۸
Ferritin (μg/l) (Normal=50-100)	۵	۱۱۰
PBS	Microcytosis Hypochromia Target cell Pencil like	Microcytosis Hypochromia Target cell

الف) الکتروفورز هموگلوبین سرم
ب) آزمون تولرانس آهن
ج) شروع درمان با آهن تزریقی
د) ارزیابی آهن مغز استخوان

۲ بیمار مردی ۲۰ ساله‌ای که با آزمایشات زیر مراجعه کرده است. هموگلوبین ۹ گرم در دسی‌لیتر
RDW=NL- TIBC=NL- IRON=NL- MCV=70fl
در الکتروفورز هموگلوبین، HbA2= 4, HbF= 2, HbA=94 درصد است. کدام تشخیص را مطرح می‌کنید؟ (اصلاحیه از پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) آنمی فقر آهن
ب) آلفا تالاسمی مینور
ج) بتا تالاسمی مینور
د) آلفا تالاسمی همراه با فقر آهن

سؤال	۱	۲
پاسخ	الف	ج

آنمی خیلی شدید در حد Hb کمتر از ۷ دارند که معمولاً نیاز به تزریق خون مداوم، مصرف شلاتور آهن و اسید فولیک دارند. HbF به شدت بالا میره و زنجیره‌ی آلفا رسوب می‌کنه که باعث بروز علائم میشه.

این بیماران مشکلات دندان و تغییر شکل استخوان‌های پهن از جمله جمجمه دارند (پیشانی و گونه‌های برجسته و صورت شبیه موش خرما). در لام محیطی Target cell فراوان می‌بینیم. الکتروفورز:

- Hb A ← ۰-۵٪
- $Hb\ A_2$ ← ۲-۵٪
- Hb F ← ۹۰-۱۰۰٪

درمان قطعی این بیماران پیوند مغز استخوان است.

اسپلنکتومی در بتا تالاسمی ماژور به علت خون‌سازی در طحال، ممنوع است و فقط در افزایش شدید نیاز به خون، اسپلنکتومی می‌کنیم.

۳- **بتا تالاسمی اینترمدیا** ← مشابه بتا تالاسمی ماژور است، با این تفاوت که علائم بعد از بلوغ شروع شده، نیاز تزریق خون ندارند و در آنمی شدید از اسپلنکتومی سود می‌برند.

پاسخ **آلفا تالاسمی** چهار نوع دارد:

۱. **خاموش (silent)** ← یکی از ۴ ژن حذف می‌شود (aa/a-) و بدون علامت است.

۲. **صفت آلفا تالاسمی** ← ۲ ژن از ۴ ژن حذف می‌شود (سیس: --/aa، ترنس: a-/a-) و آنمی هایپوکروم میکروسیتیک ولی بدون علامت ایجاد می‌شود.

پاسخ ۳. **بیماری HbH** ← ۳ زنجیره آلفا ندارد (a-/--) و باعث تولید هموگلوبین H می‌شود که هر ۴ زنجیره بتا هست (β4). HbH معمولاً ناپایدار بوده و باعث آسیب اکسیداتیو غشای RBC و همولیز خارج عروقی در طحال می‌شود.

RBCها نمای توپ گلف پیدا می‌کنند. یک تالاسمی اینترمدیا با آنمی همولیتیک متوسط (بسته به ژنوتیپ بیمار: هموگلوبین = ۱۲-۵) ایجاد می‌کند. این حالت معمولاً نیاز به تزریق خون ندارند.

۴. **هیدروپس فتالیس (بارتز) یا (γ4)** ← هر ۴ ژن حذف شده است (--/--) که در همون جنینی هنوز نیومده دار فانی رو وداع میگن!

در دو صورت، علائم خفیف‌تر است:

۱. همراهی تالاسمی آلفا و بتا

۲. همراهی تالاسمی آلفا با سیکل‌سل.

حالا که تالاسمی رو یاد گرفتی، بریم سر وقت سیکل‌سل.

---

۳ مرد ۳۰ ساله‌ای به دلیل کم‌خونی تحت بررسی است، در آزمایشات:

Hb = 11, RBC=6. 2 m, MCV=75, MCH=27, MCHC=32

است. در ضمن آهن سرم، TIBC و سطح فریتین نرمال است. در الکتروفورز هموگلوبین HBA2=2.5 و HbF=0.5 است. علت آنمی بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) هموگلوبین لپور

ب) بتاتالاسمی مینور

ج) آلفا تالاسمی trait

د) کم‌خونی آپلاستیک

۴ در آزمایشات روتین انجام شده برای یک بیمار MCV=60 و Hb= 7 gr/dl دارد. الکتروفورز هموگلوبین نرمال است. بیمار سابقه همولیز حاد بدنبال دریافت داروهای اکسیداتیو دارد. محتمل‌ترین تشخیص در این بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) بتا تالاسمی اینترمدیا

ب) alpha thalassemia trait

ج) هموگلوبین لپور

د) HbH disease

سؤال	۳	۴		
پاسخ	ج	د		

پاسخ سندرم‌های سیکل‌سل

در این بیماری هموگلوبین غیرطبیعی تولید میشه و در نتیجه RBC انعطاف خودش رو از دست میده و ممکنه حین عبور از هرجای تنگی بشکنه و رگ رو مسدود کنه و یا خودبخود تو هایپوکسی و شرایط استرس (کریز سیکل‌سل) تخریب بشه. اغلب بیماران آنمی همولیتیک و رتیکولوسیتوز شدید دارند. علائم و عوارض بیمار با توجه به محل انسداد متفاوته:

- **کریز دردناک (حملات درد ایسکمیک):** شایع‌ترین تظاهر سیکل‌سل است که در شرایطی مثل هیپوکسی شدید، عفونت، ورزش شدید، صعود به ارتفاعات و دهیدراتاسیون عود می‌کنه و بیمار علائمی مثل درد و تندرنس حاد، تب، تاکی‌کاردی و تنگی‌نفس رو تجربه می‌کنه.

پاسخ درمان کریز دردناک ☜ اکسیژن‌تراپی، هیدراتاسیون، مسکن (اپیوئید قوی) و رفع علت زمینه‌ای (مثل عفونت) است. اما تزریق خون ضروری نیست.

- نکروز پاپیلاری کلیه و استئونکروز
- سکته‌ی مغزی (ترومبوتیک) به خصوص در اطفال
- گاهی اتواسپلنکتومی در نوزادی
- داکتیلیت (Hand –foot syndrome)
- پریاپیسم یا نعوظ دردناک
- زخم مزمن اندام تحتانی به دنبال ایسکمی
- **سندرم حاد قفسه‌ی سینه (Acute chest):** معمولاً به دنبال عفونت، RBC در عروق ریه داسی شکل میشه و بیمار علائمی مثل درد قفسه صدری، تاکی‌پنه، هایپوکسی و سرفه رو تجربه می‌کنه.

درمان سندرم حاد قفسه‌ی سینه ☜ تجویز آنتی‌بیوتیک جهت درمان عفونت زمینه‌ای و تجویز اکسیژن در صورت SPO2<۹۵٪. در بیماران مبتلا به آنمی داسی هیدروکسی‌اوره اندیکاسیون داره.

درمان قطعی سیکل‌سل پیوند مغز استخوانه که فقط تو کودکان مؤثره!

---

۵ آقای جوانی حین بالا رفتن از کوه، دچار تب و تنگی نفس و درد دندان‌ها شده و به اورژانس منتقل شده است. سابقه‌ی حملات مشابه را در حین ورزش کردن ذکر می‌کنند و در معاینه طحال قابل لمس نیست و بیمار تاکی‌کاردی دارد و دیسترس تنفس و تندرنس عضلانی دارد. کدامیک از بیماری‌های زیر را برای بیمار مطرح می‌کنید؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) هموگلوبینوپاتی با میل ترکیبی زیاد به اکسیژن
ب) آنمی داسی شکل
ج) مت‌هموگلوبینمی
د) هموگلوبینوپاتی با میل ترکیب کمی با اکسیژن

۶ جهت درمان کریز دردناک و حاد در سیکل سل کدام ضروری نیست؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) هیدراتاسیون کافی
ب) ارزیابی از نظر علل عفونی زمینه‌ای
ج) تجویز مسکن مخدر
د) تزریق خون

سؤال	۵	۶		
پاسخ	ب	د		

۷ آقای ۲۵ ساله/ بی علامت/ معاینه NL/ آزمایشات:

WBC = 6000 , Hb = 14 (Hb A = 60% , Hb S = 40%) ,

MCV = 88 , PLT = 200000

تشخیص؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) S/β^+ thalassemia

ب) S/β^0 thalassemia

ج) sickle cell anemia

د) sickle cell trait

پاسخ **انواع هموگلوبینوپاتی داسی‌شکل**

۱- **آنمی سیکل‌سل** ☜ دارای Hb و MCV نرمال و نسبت‌های زیر:

- Hb S ☜ بیشتر از ۷۵٪
- Hb A ☜ ۰٪
- Hb F ☜ ۲-۲۵٪

۸ پسر ۱۳ ساله با سابقه فامیلی هموگلوبینوپاتی و با آزمایش زیر مراجعه کرده است:

Hb= 13, WBC= 6000, MCV= 78, HbA1= 60%,

Hb S= 37%

کدام اختلال زیر در این فرد محتمل است؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰- کشوری)

الف) Sickle cell anemia

ب) S/B thalassemia

ج) thalassemia S/B۰

د) Sickle cell trait

پاسخ ۲- **صفت سیکل‌سل (trait)** ☜ حاصل ازدواج یک فرد سالم و یک فرد مبتلا به بیماری سیکل‌سل، که ۵۰٪ فرزندانشون صفت سیکل‌سل رو نشون میدن. معمولاً بیمار بدون علامت یا هماچوری بدون درد گاه‌گاهی است. دارای Hb و MCV نرمال و نسبت‌های زیر:

- Hb S ☜ ۳۰-۴۰٪
- Hb A ☜ ۶۰-۷۰٪

۹ آقای ۱۷ ساله‌ای به علت آنمی، مورد بررسی قرار می‌گیرد. آزمایشات به قرار زیر است:

WBC= 6700 ,Hb=10,MCV=70 .HbS=100% ,HbA=0

کدام تشخیص مطرح می‌شود؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) Sickle cell trait

ب) Sickle cell Anemia

ج) S/β^0 Thalassemia

د) S/β^+ Thalassemia

پاسخ ۳- **تالاسمی S/beta0** ☜ حاصل ازدواج یک فرد تالاسمی ماژور با یک فرد مبتلا به بیماری سیکل‌سل است که علائمی خفیف‌تر از آنمی داسی‌شکل رو نشون میده؛ هموگلوبین و MCV پایین به همراه نسبت‌های زیر داره:

- Hb S ☜ بیشتر از ۷۵٪
- Hb A ☜ ۰٪
- Hb F ☜ ۲-۱۵٪
- Hb A2 ☜ ۵-۶٪

۴- **تالاسمی S/beta+** ☜ حاصل ازدواج یک فرد تالاسمی مینور با یک فرد مبتلا به بیماری سیکل‌سل است که دارای هموگلوبین پایین و MCV کمی پایین به همراه نسبت‌های زیر است:

- Hb S ☜ ۶۰-۹۰٪
- Hb A ☜ ۵-۴۰٪
- Hb F ☜ ۱-۱۰٪
- Hb A2 ☜ ۵-۶٪

سؤال	۷	۸	۹
پاسخ	د	د	ج

بریم سراغ سؤال‌های جدید

۱۰ آقای ۱۸ ساله با شکایت درد کشاله ران ناشی از نکروز آسپتیک سر فمور و کریزهای دردناک اندام‌ها مراجعه کرده است. در آزمایشات:

WBC=11000 Hb=8 gr/dl, MCV=70, Plt=480,000, /HbS=100, HbF=3%, HbA=0

محتمل‌ترین تشخیص در این بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۱۴۰۰- کشوری)

الف) Sickle cell anemia

ب) S/B0 thalassemia

ج) S/B+ thalassemia

د) Hemoglobin SC

پاسخ شکایات بیمار (نکروز آسپتیک سر فمور و کریزهای دردناک) به نفع آنمی سیکل‌سل است. در این اختلال انتظار داریم که Hb و MCV نرمال باشند؛ حال اینکه در این بیمار هم MCV و هم Hb کاهش یافته است. درنتیجه در کنار این اختلال، اختلال دیگری نیز وجود دارد. برای یافتن آن به میزان انواع هموگلوبین باید توجه کنیم: در هموگلوبین SC، باید Hb C وجود داشته باشد که در اینجا نداریم. پس باید بین β^0 و β^+ افتراق بدهیم:

- سطح هموگلوبین: در S/β^0، سطح هموگلوبین ۱۱-۸ بوده اما در S/β^+، سطح هموگلوبین بالاتر (۱۴-۱۰) می‌باشد. پس با توجه به آزمایش بیمار، به نفع S/β^0 است.
- سطح HbA: در S/β^0، سطح HbA صفر است اما در S/β^+، سطح HbA حدود ۴۰-۵٪ است. پس با توجه به HbA=0 در این بیمار، تشخیص S/β^0 است.

مردم ترجیح می‌دهند دروغی را بپذیرند که باورهای قبلی آن‌ها را تأیید می‌کند
تا واقعیتی که امنیت ذهنی را از آن‌ها بگیرد.
#استیون-هاوکینگ

سؤال	۱۰				
پاسخ	ب				

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
انتقال خون و فرآورده‌های خونی	مهم	۶

۱ آقای ۶۵ ساله‌ای مورد سندرم دیس پلاستیک با سابقه‌ی ترانسفوزیون قبلی، حین ترانسفوزیون packed cell دچار تب شده است. در بررسی کشت‌های خون و ادرار منفی بوده و افت هموگلوبین نداشته است. برای ترانسفوزیون واحد بعدی خون کدام اقدام ارجح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۳- قطبی)

الف) ترانسفوزیون خون با فیلتر لکوسیتی

ب) ترانسفوزیون خون شسته شده

ج) ترانسفوزیون خون از فردی که IgA ندارد.

د) تجویز دوز بالای استروئید قبل ترانسفوزیون خون

پاسخ **انواع فرآورده‌های خونی**

PRBC (گلبول قرمز متراکم) یا Packed cell

شامل RBC و اندکی پلاسما و لکوسیت است. یک واحد Packed cell، به اندازه‌ی یک گرم هموگلوبین و ۳٪ هماتوکریت را بالا می‌برد. پلاسمای پک‌سِل می‌تواند باعث ایجاد واکنش آلرژیک شود، پس برای تزریق بعدی از خون شسته شده استفاده می‌کنیم.

قبل از ذخیره‌سازی PRBC بهتر است لکوسیت‌ها جدا شوند (فیلتر لکوسیتی) تا عوارضی مثل تب، عفونت با CMV و آلوایمونیزاسیون کاهش پیدا کند.

به دلیل وجود سیترات برای نگهداری ممکن است عارضه‌ی هایپوکلسمی ایجاد شود.

۲ خانم ۶۰ ساله‌ای با سابقه‌ی قبلی میلوفیبروز به علت ترومبوسیتوپنی ۶ واحد پلاکت دریافت می‌کند. ۲ ساعت بعد دچار تب و لرز می‌شود. با احتمال سپسیس علت شایع کدام میکروارگانیسم است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) استاف کواگولاز منفی

ب) سودومونا

ج) اشرشیاکلای

د) کلبسیلا

پاسخ **پلاکت**

تزریق پلاکت در پلاکت زیر ۵ هزار و در صورت تب‌دار بودن بین ۱۰ تا ۲۰ هزار اندیکاسیون دارد. پلاکت را می‌شود از دهنده‌ی تصادفی و یا منفرد دریافت کرد. برای تزریق پلاکت نیاز به بررسی Rh نیست و فقط سازگاری ABO چک می‌شود.

به علت نگهداری پلاکت در دمای اتاق، احتمال انتقال عفونت باکتریال بالاست (بخصوص گرم مثبت مثل استافیلوکوک کوآگولاز منفی). اگر شک به آلودگی پلاکت داشتیم، باید تزریق خون را قطع و آنتی‌بیوتیک وسیع‌الطیف تجویز کنیم و سپس کیسه‌ی خون را برای کشت و اسمیر ارسال کنیم.

۳ در یک بیمار مبتلا به گروه خونی +O به دلیل تصادف و ترومای شدید شکم و اندام‌ها نیاز به تجویز فراورده FFP به دلیل علائم ناشی از DIC می‌شود. کدام گزینه صحیح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

الف) تجویز FFP از گروه خونی +A

ب) تجویز FFP از گروه خونی +B

ج) تجویز FFP از گروه خونی +AB

د) بهتر است به این بیمار FFT تزریق نشود.

پاسخ **FFP (پلاسمای منجمد تازه)**

FFP فاقد سلول است، پس عفونت را منتقل نمی‌کند. از FFP در تصحیح اختلالات انعقادی مثل مصرف بیش از حد وارفارین، تأمین کمبودهای پروتئین پلاسما و درمان TTP استفاده می‌شود.

چون FFP پلاسمای بدون سلول خونی است، پس گروه خونی AB که آنتی‌بادی ضد A و B در پلاسما ندارد، دهنده‌ی همگانی در FFP است.

سؤال	۱	۲	۳
پاسخ	الف	الف	ج

پاسخ **کرایو (cryoprecipitate)**

کرایو دارای فیبرینوژن، فاکتور ۸، فاکتور فون ویلبراند و مقدار کمی فاکتور ۱۳ است و در DIC، هموفیلی A و بیماری فون‌ویلبراند استفاده می‌شود. در هموفیلی B به علت نداشتن فاکتور ۹ کاربرد ندارد. کرایو مثل FFP فاقد سلول است و عفونت (مثل CMV) را منتقل نمی‌کند.

پاسخ **عوارض تزریق فرآورده‌های خونی**

واکنش تب‌دار غیرهمولیتیک: شایع‌ترین عارضه‌ی انتقال خون است.

علت ☜ وجود آنتی‌بادی علیه آنتی‌ژن دهنده (در دریافت خون مکرر و خانم‌های مولتی پار دیده می‌شود)

علائم ☜ تب و لرز (برای تشخیص باید علت‌های عفونی و سایر علل را رد کنیم)

پیش‌گیری ☜ تزریق فرآورده با فیلتر لکوسیت.

واکنش آلرژیک: به دلیل واکنش به پروتئین‌های پلاسمایی فراورده‌های خونی ایجاد شده که باعث کهیر، خارش، راش و ادم می‌شود و برای پیش‌گیری باید از RBC شسته شده استفاده کنیم (RBC نشسته ممنوع!).

واکنش همولیتیک حاد: به علت تجویز خون ناسازگار با بیمار ایجاد می‌شود (مثلاً به A خون AB بدهیم).

علائم ☜ تب و لرز، تاکی‌کاردی و تاکی‌پنه، درد قفسه سینه و کمر، درد در محل تزریق.

درمان ☜ قطع تزریق، ارسال نمونه‌ی خون بیمار به بانک خون، مایع درمانی و دیورز و تزریق اپی‌نفرین.

واکنش همولیتیک تأخیری: یک تا دو هفته بعد از تزریق ایجاد می‌شود و بیش‌تر در خانم‌های مولتی‌پار و افراد با سابقه‌ی تزریق مکرر دیده می‌شود که درمان نیاز ندارد.

پاسخ **GVHD:** در بیمار مبتلا به نقص ایمنی به دنبال دریافت خون به خصوص از اعضای خانواده با HLA مشابه، لنفوسیت‌های خون فرد دهنده‌ی خون علیه گیرنده توطئه کرده و باعث تب، ضایعات جلدی، اسهال، آپلازی مغز استخوان و افزایش آنزیم‌های کبدی می‌شود. این علائم معمولاً به صورت تأخیری و طی دو تا سه هفته بعد از تزریق خون ایجاد شده و می‌تواند بیمار را در عرض سه تا چهار هفته به آغوش عزرائیل با اجازت هدایت کنه. برای پیشگیری میشه از رادیاسیون فراورده‌های خونی استفاده کرد.

۴ کدامیک جزء فاکتورهای انعقادی موجود در کرایوپرسیپیتات است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) ۱۱
ب) ۱۰
ج) ۹
د) ۸

۵ خانم ۲۵ ساله‌ی مبتلا به تالاسمی ماژور، پس از هر بار تزریق packed cell دچار تب و لرز می‌شود. برای پیشگیری از این عارضه به دنبال تزریق خون کدام پیشنهاد را مؤثر می‌دانید؟ (پره‌انترنی دی ۹۹- میان‌دوره کشوری)

الف) دریافت محصولات خونی به‌صورت washed (شسته شده)
ب) دریافت آنتی‌هیستامین قبل از دریافت محصولات خونی
ج) دریافت محصولات خونی به‌صورت اشعه دیده
د) دریافت محصولات خونی به‌صورت reduced – leukocyte

۶ به بیمار با گروه خون A اشتباهاً یک واحد RBC packed cell از گروه‌های خونی B تزریق شده، به دنبال تزریق، بیمار دچار تب و لرز، تاکی‌کاردی و تاکی‌پنی و بدحالی شده است؛ کدام اقدام جهت بیمار ضرورت ندارد؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۶- قطبی)

الف) قطع سریع تزریق فرآورده
ب) بررسی آزمایشگاهی همولیز حاد
ج) تزریق کورتیکو استروئید
د) ایجاد دیورز شدید

۷ آقای ۵۷ ساله کاندید پیوند آلوژن به دلیل بیماری AML در لیست دریافت Packed RBC است. برای جلوگیری از GVHD چه نوع فرآورده‌ای پیشنهاد می‌دهید؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۹- کشوری)

الف) اشعه دیده
ب) کم لکوسیت
ج) شسته شده
د) با CMV منفی

سؤال	۴	۵	۶	۷
پاسخ	د	د	ج	الف

۸ برای پیشگیری از آسیب حاد ریوی ناشی از انتقال خون چه روشی را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) دریافت محصولات خونی از اهدا کننده‌های مرد

ب) تجویز محصولات خونی اشعه دیده به فرد گیرنده خون

ج) تجویز محصولات خونی فیلتره شده به فرد گیرنده خون

د) تجویز ترکیبات آنتی هیستامین قبل از دریافت خون به فرد گیرنده خون

۹ خانمی ۶۰ ساله‌ای به علت بیماری قلبی در بخش CCU بستری است. به دلیل کم‌خونی برای بیمار یک واحد خون فشرده (packed) تزریق می‌گردد. پس از تزریق خون بیمار به طور ناگهانی دچار افت فشار خون می‌گردد. کدامیک از داروهای زیر می‌تواند در ایجاد این عارضه‌ی ترانسفوزیون دخیل باشد؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) نیتروگلیسیرین

ب) آسپرین

ج) استرپتوکیناز

د) انالاپریل

۱۰ اشعه دادن به فرآورده‌های خونی مصرفی در بیماری که با تشخیص ALL کموتراپی شده است با هدف کاهش کدامیک از عوارض زیر انجام می‌شود؟ (پره‌انترنی خرداد ۱۴۰۰- میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) جلوگیری از عفونت با سیتومگال ویروس

ب) GVHD

ج) کاهش تب ناشی ازانتقال خون

د) کاهش واکنش‌های آلرژیک ناشی از انتقال خون

۱۱ برای کاهش GVHD ناشی از انتقال خون ترانسفیوژن کدام نوع از محصولات خونی را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) شسته شده

ب) فیلتره شده

ج) اشعه دیده

د) ترانسفیوژن خون از دهنده HLA match

سؤال	۸	۹	۱۰	۱۱
پاسخ	الف	د	ب	ج

پاسخ **آسیب حاد ریه ناشی از انتقال خون (TRALI)** که با هایپوکسی و ادم ریوی همراهه و معمولاً ۶ ساعت بعد از انتقال ایجاد میشه و به علت آنتی HLA زیاد در اهداکننده ایجاد می‌شود. برای جلوگیری از این عارضه باید از خانم‌های نولی پار یا آقایان خون دریافت کرد.

درمان: حمایتی

پورپورای بعد از انتقال خون

در بعضی افراد حدود یک هفته بعد از تزریق پلاکت، ترومبوسیتوپنی و در نتیجه پوپورا ایجاد می‌شود. در سرم گیرنده، آنتی‌بادی علیه آنتی‌ژن‌های پلاکت (آنتی‌ژن HPA-1a واقع بر رسپتور گلیکوپروتئین IIIa) وجود دارد که به تشخیص کمک می‌کند. درمان آن پلاسمافرز و IVIG است. تزریق پلاکت اوضاع را بدتر می‌کند و ممنوع است!

پاسخ **واکنش‌های غیرایمونولوژیک** مثل هایپوترمی، هایپرکالمی، هایپوکلسمی، افت فشارخون (در مصرف‌کننده‌های داروهای ضد فشارخون مهارکننده‌ی ACE مثل کاپتوپریل و آنالاپریل) در بعضی افراد بعد از ترانسفیوژن ایجاد می‌شود.

بریم سراغ سوال‌های جدید

پاسخ همیشه یادت باشه از RBC شسته‌شده برای پیش‌گیری از واکنش آلرژیک و از خون اشعه‌دیده برای پیش‌گیری از GVHD استفاده میشه.

پاسخ اینم دقیقا مثل سوال قبله و باید از محصول اشعه‌دیده استفاده کرد.

ایستگاه دستیاری

D1 بیماری طی تزریق خون دچار تنگی نفس شدید، سرفه و افت درصد اشباع O2 می‌شود و در رادیوگرافی انجام شده انفیلتراسیون دو طرفه دارد. ویژگی مناسب فراورده تزریقی برای پیش‌گیری از بروز عارضه فوق در جلسات بعدی کدام است؟ (دستیاری مرداد ۹۹)

الف) اشعه دیده

ب) شسته شده

ج) کم لکوسیت

د) از دهنده مرد

پاسخ تنگی نفس و افت SpO2 متعاقب تزریق خون و انفیلتراسیون دو طرفه در CXR به نفع TRALI است. این عارضه می‌تواند حین یا طی شش ساعت بعد از ترانسفیوژن رخ دهد. درمان حمایتی است اما برای پیشگیری از این عارضه بهتر است از پلاسما و پلاکت دهنده‌ی مرد و یا خانم نولی‌پار (بدون سابقه‌ی بارداری) استفاده کنیم.

D2 در بیمار IgA deficient در صورت نبود فرآورده خونی فاقد IgA، کدام فرآورده خونی می‌تواند جایگزین گردد؟ (دستیاری تیر ۱۴۰۰)

الف) اشعه دیده

ب) کم لکوسیت

ج) شسته شده

د) کراس مچ همگروه

پاسخ بیماران مبتلا به کمبود IgA در ریسک واکنش‌های آنافیلاکتیک ناشی از انتقال خون (مخصوصاً پلاسما) می‌باشند. واکنش‌های آنافیلاکتیک واکنش‌های شدیدی بوده و حتی با تزریق چند سی‌سی خون می‌توانند ایجاد شوند. در مبتلایان به کمبود IgA شدید باید از پلاسمای بدون IgA و یا از فراورده‌های شسته شده استفاده کنند.

یا خدا! صبح شد ولی خواب قسمت نشد! 😆

در این دنیا نه خوشبختی هست و نه بدبختی!
فقط قیاس یک حالت با حالتی دیگر است ...
تنها کسی که حد اعلای بدبختی را شناخته باشد، می‌تواند حد اعلای خوشبختی را نیز درک کند ...
می‌بایست انسان خواسته باشد بمیرد، تا بداند زنده بودن چقدر خوب است ...
پس زندگی کنید و خوشبخت باشید ...
هرگز فراموش نکنید که تا روزی که خداوند بخواهد آینده‌ی انسان را آشکار کند، همه‌ی شناخت انسان در دو کلمه خلاصه می‌شود : انتظار کشیدن و امیدوار بودن ...

الکساندر دوما

سؤال	D1	D2		
پاسخ	د	ج		

@MEDICA_CHANNEL

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
هموستاز و اختلالات خون‌ریزی‌دهنده و انعقادی	خیلی مهم	۶

۱ کدامیک عامل هموستاز اولیه بواسطه‌ی Adhesion پلاکت به کلاژن زیراندوتلیومی است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۶- قطبی)

الف) فون ویلبراند فاکتور

ب) فاکتور هشت

ج) ترومبین

د) فیبرینوژن

پاسخ: برای حفظ هموستاز بدن، عوامل انعقادی و ضدانعقادی دائماً در حال فعالیتن و هم تولید لخته و هم پیشگیری از ایجاد لخته‌ی نابجا رو کنترل می‌کنن. در لخته‌سازی سه عامل نقش دارند:

۱. اندوتلیوم

۲. پلاکت (نقش پررنگ‌تر در انعقاد شریانی)

۳. مسیرهای انعقادی و فاکتورهای آن (نقش پررنگ‌تر در سیستم وریدی). لخته در سه مرحله به واسطه‌ی پلاکت ایجاد میشه:

Adhesion: به دنبال آسیب بافتی و جدار عروق، فاکتور فون‌ویلبراند (vWF) فعال میشه و پلاکت رو به جدار رگ وصل میکنه (به واسطه‌ی گلیکوپروتئین‌های Ib/IIa)

Aggregation: پلاکت‌ها مثل یک کلونی با کمک گلیکوپروتئین‌های IIb / IIIa به هم وصل میشن.

Secretion: پلاکت‌ها با ترشح ADP، سروتونین و ترومبوکسان A2، به بقیه‌ی پلاکت‌ها برای شرکت در گودبای پارتی جعفر علامت میدن تا کلونی بزرگتر بشه

۲ کدام گزینه صحیح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۶- قطبی)

الف) پروتئین‌های انعقادی پلاسما به صورت فعال در پلاسما در جریان می‌باشند

ب) ۴ مسیر انعقادی در جریان خون و پلاسما دیده می‌شود.

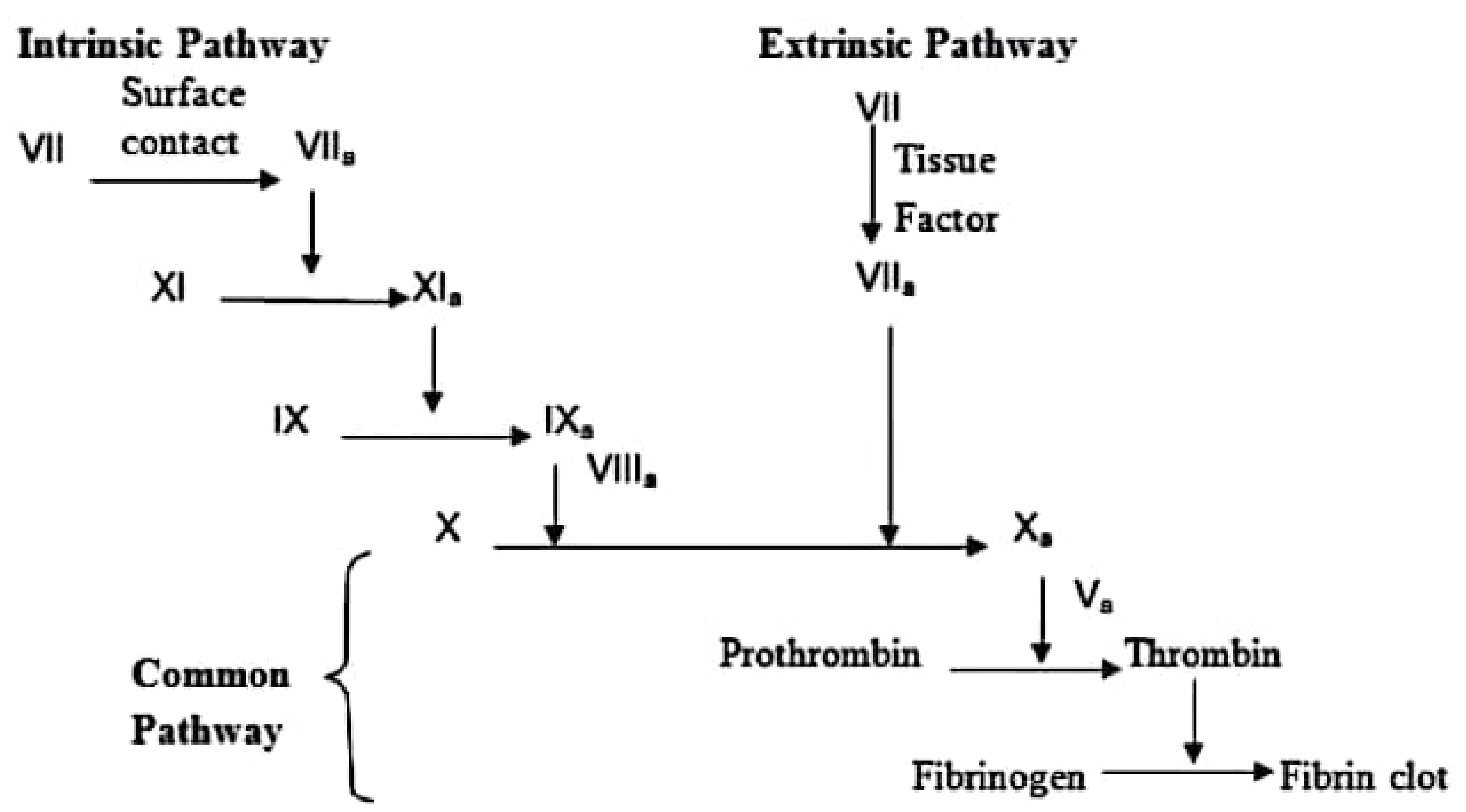
ج) محرک فوری برای شروع پروسه انعقاد، صدمه‌ی بافتی است.

د) فاکتور بافتی فقط در داخل پلاکت و مونوسیت ساخته می‌شود.

پاسخ: **عوامل انعقادی**

با آسیب به رگ، اندوتلیوم فاکتور فون ویلبراند و فاکتور بافتی (آغازگر فرآیند لخته‌سازی) ترشح می‌کند. تمام فاکتورهای انعقادی در کبد تولید می‌شوند؛ فاکتور ۸ علاوه بر کبد در اندوتلیوم عروق هم ساخته می‌شود، پس در اختلالات کبدی سطح فاکتور ۸ کم نمیشه.

مسیرهای انعقادی



سؤال	۱	۲		
پاسخ	الف	ج		

مسیر خارجی: آزاد شدن فاکتور بافتی ← فاکتور ۷ ← ۱۰ (مسیر مشترک)

مسیر داخلی: پره کالکرین ← ۱۲ ← ۱۱ ← ۹ ← ۸ ← ۱۰ (مسیر مشترک)

مسیر مشترک: فاکتور ۱۰ ← ۵ ← ۲ (ترومبین) ← ۱ (فیبرینوژن)

برای بررسی فاکتورهای مسیر داخلی از PTT و بررسی فاکتورهای مسیر خارجی از PT استفاده می‌کنیم. اختلال فاکتورهای مسیر مشترک، همزمان PT و PTT را افزایش می‌دهد.

پاسخ: هپارین مسیر داخلی و وارفارین مسیر خارجی را مهار می‌کند. مصرف وارفارین به تنهایی، به علت کاهش پروتئین C و S، نکروز پوستی ایجاد می‌کند.

تست bleeding time (BT) عملکرد پلاکت را ارزیابی می‌کند که اگر پلاکت به کمتر از ۱۰۰ هزار برسد، BT طولانی می‌شود (خون‌ریزی در پلاکت زیر ۵۰ هزار ایجاد میشه).

پاسخ: تست thrombin time (TT) مستقیماً فیبرینوژن (فاکتور I) را بررسی کرده که اگر طولانی شود، نشان‌دهنده‌ی اختلال فیبرینوژن یا مسمومیت با هپارین است.

کمبود فاکتور ۱۲، پره‌کالکرین و HMWK، PTT را افزایش می‌دهد اما خون‌ریزی ایجاد نمی‌کند.

فاکتورهای ۲، ۷، ۹ و ۱۰ وابسته به ویتامین K هستند.

کوتاه‌ترین و طولانی‌ترین نیمه‌عمر را به ترتیب فاکتور ۷ و ۱۳ دارند.

پاسخ: **اگر مریضی با خون‌ریزی و PT یا PTT مختل اومد، قدم بعدی چیه؟!**

Mixing test تا بفهمیم علت این آزمایش مختل، کمبود فاکتوره یا وجود یک مهارکننده‌ی فاکتور مثل آنتی‌بادی. اگر تست با اضافه کردن پلاسمای سالم اصلاح شد، فاکتور کم داریم ولی اگر اصلاح نشد، احتمالاً تو پلاسما یک مهارکننده‌ی فاکتور وجود داره. حالا انواعش رو پایین ببین

پاسخ: **۱- اگر تست Mixing اصلاح شد:**

PT بالا: کمبود فاکتور ۷، ۵، مصرف وارفارین و یا با احتمال کمتر کمبود ویتامین K

PTT بالا: کمبود فاکتور ۹، ۱۱ یا ۱۲ و انواع هموفیلی

PT و PTT بالا: اختلال فاکتورهای مسیر مشترک (۱ و ۲ و ۵ و ۱۰)

۲- اگر تست Mixing اصلاح نشد: وجود مهارکننده‌ی فاکتور، بیماری لوپوس آنتی‌کواگولان، هپارین و آنتی‌فسفولیپید آنتی‌بادی.

۳ آقای ۵۴ ساله‌ای که به علت مشکل قلبی تحت درمان با وارفارین قرار گرفته است. دچار نکروز پوستی شده است. علت عارضه‌ی فوق کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) کمبود پروتئین C
ب) دیس فیبرینوژنمی
ج) کمبود آنتی‌ترومبین III
د) کمبود فاکتور هشت

۴ اگر در بیماری با خون‌ریزی تمام تست‌های TT، PT PTT و رتیپلاز طولانی باشند، احتمال کمبود کدام فاکتور مطرح است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) فاکتور یک
ب) فاکتور دو
ج) فاکتور ده
د) فاکتور دوازده

۵ آقای ۲۵ ساله / همارتروز شدید زانوی راست به دنبال ضربه‌ی خفیف / CBC و PT(INR) اولیه طبیعی، PTT طولانی / اقدام بعدی در تعیین علت خون‌ریزی؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) اندازه‌گیری BT
ب) تست Mixing
ج) اندازه‌گیری فعالیت فاکتور VII و IX
د) بررسی فعالیت فاکتور ون ویلبراند

۶ بیمار دختر ۱۵ ساله‌ای با شکایت اپیستاکسی و اکیموز پراکنده‌ی پوستی مراجعه کرده است. در آزمایشات مربوطه CBC و PTT نرمال است اما PT طولانی است که با انجام mixing test نرمال می‌شود. کدام تشخیص افتراقی مطرح نمی‌شود؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) کمبود فاکتور ۷
ب) مصرف وارفارین
ج) کمبود فاکتور ۱۳
د) کمبود ویتامین K

سؤال	۳	۴	۵	۶
پاسخ	الف	الف	ب	ج

۷ کمبود کدام مورد شایع‌ترین علت اختلال ترمبوتیک ارثی است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳ و ۹۴- قطبی)

الف) فاکتور لیدن

ب) پروتئین C

ج) پروتئین S

د) AT III

۸ کدامیک از موارد ذیل در مورد خون‌ریزی حاد صحیح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) هموگلوبین 12 gr/dl یک ساعت پس از خون‌ریزی حاد، نشان‌دهندهٔ خون‌ریزی خفیف است.

ب) بیماران جوان با هموگلوبین 12gr/dl پس از خون‌ریزی حاد نیاز به ترانسفوزیون ندارند.

ج) هموگلوبین 7gr/dl سه روز پس از خون‌ریزی شدید، موید از دست رفتن ٪ ۵۰ حجم خون است.

د) شدت رتیکولوسیتوز با میزان خون‌ریزی حاد ارتباط مستقیم دارد.

۹ بیماری به دنبال کشیدن دندان، دچار خون‌ریزی بیش از حد نرمال شده است. در آزمایشات انجام شده BT ،PTT، PT و پلاکت نرمال دارد. اندازه‌گیری کدام فاکتور توصیه می‌شود؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۵- مشترک کشوری)

الف) فاکتور I

ب) فاکتور VII

ج) فاکتور VIII

د) فاکتور XIII

۱۰ آقای ۲۱ ساله/ خون‌ریزی قابل ملاحظه یک روز بعد از کشیدن دندان عقل/ سابقهٔ خون دماغ‌های گاهگاهی طولانی/ با توجه به آزمایشات اولیه کدام اقدام تشخیصی بعدی را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

CBC: Nl, PT: Nl, PBS: Nl, PTT 65″(↑), BT: 8 min (↑)

الف) اندازه‌گیری سطح فاکتور ۸ انعقادی

ب) اندازه‌گیری سطح vW Factor Ag و تست RCOF

ج) اندازه‌گیری سطح فاکتور ۹ انعقادی

د) اندازه‌گیری سطح فاکتور ۱۱ انعقادی

سؤال	۷	۸	۹	۱۰
پاسخ	الف	ج	د	ب

پاسخ عوامل ضدانعقادی

بدن با دو ابزار با انعقاد مبارزه می‌کنه: ۱- عوامل ضدانعقادی (پروتئین C و S)، ۲- عوامل ترومبولیتیک.

پروتئین S و C فاکتور V رو مهار می‌کنن، پس وقتی فاکتور ۵ جهش یافته باشه، مقاومت نشون میده. معروف‌ترین نوع فاکتور V جهش‌یافته به اسم فاکتور V لیدن خونده میشه که در کل شایع‌ترین اختلال ترومبوتیک ارثیه.

بریم سر وقت بیماری‌های خون‌ریزی دهنده و اختلالات انعقادی.

پاسخ در خون‌ریزی غیرعادی به سه مورد شک کن:

۱. کمبود فاکتورهای انعقادی (مثل فون‌ویلبراند و هموفیلی)

۲. کمبود یا اختلال در عملکرد پلاکت (پلاکت کمتر از ۵۰ هزار خون‌ریزی می‌دهد)

۳. اختلال عروقی

یادت باشه اختلال در فاکتورهای انعقادی با خون‌ریزی‌های عمقی مثل اکیموز و هماتوم در مفاصل و شکم و اختلال پلاکتی با خون‌ریزی سطحی مثل پتشی و پورپورا همراهه.

در خون‌ریزی حاد ابتدا به علت وجود هایپوولمی، هموگلوبین نرمال یا بالاست ولی به مرور پایین می‌آید، به نحوی که اگر بعد از سه روز هموگلوبین به ۷ رسید، نشانگر از دست رفتن ۵۰٪ حجم خون است.

پاسخ ۱- کمبود فاکتورهای انعقادی

کمبود فاکتور ۱۳ (ADAMS)

فاکتور ۱۳ نقش سیمان رو تو مسیر انعقادی داره و لخته رو سفت می‌کنه. پس بیماری که کمبود فاکتور ۱۳ داره، لخته می‌تونه درست کنه ولی با پِخ کنی وا میره! پس اگر بیماری با خون‌ریزی تأخیری مثلا به دنبال جراحی یا تروما و PTT، PT و BT نرمال اومد، بلافاصله سطح فاکتور ۱۳ رو درخواست کن. همینطور اگر یکی گفت من تو بدو تولد، خون‌ریزی بند نافم دیر قطع شد، به کمبود این فاکتور شک کن.

پاسخ **بیماری فون ویلبراند (VWD)**

انشالله یادت هست که فاکتور فون‌ویلبراند از جدار رگ ترشح و باعث اتصال پلاکت به جدار می‌شد. علاوه بر این با حمل فاکتور ۸ طول عمرش رو زیاد می‌کرد. پس به علت اختلال در عملکرد پلاکت، بیماری فون‌ویلبراند با تابلوی بالینی و آزمایشگاهی زیر همراهی داره: افزایش BT و PT و PTT نرمال. البته PTT ممکنه گاهی بالا باشه.

تابلوی فون‌ویلبراند منوراژی و خون‌ریزی قاعدگی شدید/ خون‌ریزی گاه‌گاهی از بینی/ BT طولانی + PT نرمال با یا بدون PTT بالا

برای تشخیص این بیماری میشه از تست بررسی آنتی‌ژن vWF و یا RCOF استفاده کرد؛ RCOF مسیر Adhesion پلاکتی را ارزیابی می‌کند. درمان آن شامل DDAVP است.

هموفیلی

یک بیماری وابسته به X که از نظر آزمایشگاهی دو نوع است؛ نوع A (کمبود فاکتور ۸) و نوع B (کمبود فاکتور ۹). همونطور که می‌دونی خون‌ریزی ناشی از اختلال فاکتور، به صورت تأخیری و عمقی (در مفاصل به صورت همارتروز و ...) است نه سطحی و مخاطی.

تظاهرات بالینی هموفیلی متناسب با شدت آن است:

- خفیف (فاکتور بیش از ۵٪) خون‌ریزی بعد از جراحی ماژور
- متوسط (فاکتور بین ۵- ۱٪) خون‌ریزی بعد از جراحی و تروما
- شدید (فاکتور کمتر از ۱٪) خون‌ریزی خودبخودی

درمان هموفیلی حول جبران کمبود فاکتور ۸ و ۹ و افزایش فاکتور vWF (جهت افزایش نیمه‌عمر فاکتور ۸) می‌چرخه. پس:

درمان هموفیلی A DDAVP یا آمینوکاپروئیک اسید (محرک رهایی فاکتور vWF)، FFP و یا کرایو و کنسانتره‌ی فاکتور ۸.

درمان هموفیلی B FFP، کنسانتره‌ی فاکتور ۹ و کمپلکس پروترومبین.

FFP تمام فاکتورها و پروتئین‌های پلاسما ولی کرایو فقط فاکتور ۸، vWF، ۱۳ و فیبرینوژن داره، پس FFP رو تو هر دو نوع هموفیلی و کرایو رو فقط در نوع A میشه داد.

دوز مورد نیاز فاکتور یا FFP برای درمان یا پروفیلاکسی جراحی ماژور چقدر است؟ در هموفیلی A و B هر یک واحد فاکتور یا FFP به ترتیب باعث افزایش سطح فاکتور به میزان ۲٪ و ۱٪ می‌شود. اگر بیمار هموفیلی کاندید جراحی ماژور شد، باید سطح فاکتورش حدوداً ۸۰٪ باشه. دوز مناسب فاکتور برای انواع هموفیلی

۱۱ کدامیک از موارد زیر در مورد هموفیلی B نادرست است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) شایع‌ترین علامت خون‌ریزی مخاطی است.
ب) به علت کمبود فاکتور ۹ ایجاد می‌گردد.
ج) در مردها بیش‌تر دیده می‌شود.
د) با سطح فاکتور ۲۵٪ -۵ فقط در جراحی و تروما خون‌ریزی دیده می‌شود.

۱۲ کرایو در درمان کدام مورد زیر کاربرد ندارد؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴- قطبی)

الف) هیپوفیبرینوژنمی
ب) DIC
ج) هموفیلی A
د) هموفیلی B

۱۳ در بیمار مبتلا به هموفیلی A شدید (سطح فاکتور VIII کم‌تر از ۱٪) چند واحد فاکتور VIII لازم است تا سطح فاکتور در پلاسما به ۱۰۰٪ برسد؟ (وزن بیمار: ۷۰ کیلوگرم) (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) ۷۰۰۰
ب) ۵۰۰۰
ج) ۳۵۰۰
د) ۱۵۰۰

سؤال	۱۱	۱۲	۱۳
پاسخ	الف	د	ج

(دو بار در روز) ۰/۵ × وزن × (فاکتور بیمار − میزان هدف) = واحد فاکتور مورد نیاز هموفیلی A

(یک بار در روز) وزن × (فاکتور بیمار − میزان هدف) = واحد فاکتور مورد نیاز هموفیلی B

پس برای این بیمار میشه حدوداً ۳۵۰۰ واحد.

«جمعبندی اختلالات انعقادی»

- اگر فقط PT بالا بود و PTT نرمال ← کمبود فاکتور ۷ و یا ویتامین K، مصرف وارفارین
- اگر فقط PTT طولانی بود و PT نرمال ← هموفیلی (کمبود ۸ یا ۹)، کمبود فاکتور ۱۱ و ۱۲
- اگر PT و PTT هردو بالا بودن ← کمبود ۱ یا ۲ یا ۵ یا ۱۰ یا اختلال ترکیبی
- اگر PTT، PT و BT نرمال بود ← کمبود ۱۳

پاسخ **۲− کمبود یا اختلال در عملکرد پلاکت**

کمبود پلاکت: اولین تست تشخیصی در ترومبوسیتوپنی ایزوله یا پلاکت کمتر از ۱۵۰ هزار، بررسی لام خون محیطی (PBS) است. پلاکت در چهار حالت کم میشه:

۱. کاهش تولید پلاکت

۲. به دام افتادن پلاکت یا Sequestration (مثلاً در طحال و همراه با اسپلنومگالی)

۳. ترقیق یا آگلوتیناسیون (سودوترومبوسیتوپنی) که شایع‌ترین علت ترومبوسیتوپنی در حاملگی است، فیزیولوژیک بوده و در نتیجه بیمار شواهد خون‌ریزی و یا همولیز ندارد و تمام آزمایشات انعقادی ازجمله PT، PTT و ... طبیعی است.

۴. افزایش تخریب پلاکت ایمونولوژیک (ITP) و غیرایمونولوژیک (DIC، TTP، HUS، APS، HELLP)

پاسخ **اختلال عملکرد پلاکت** با BT طولانی و PT و PTT نرمال همراه است، دو نوع اکتسابی (به دنبال اورمی و یا مصرف داروهای ضدانعقاد مثل آسپرین) و ارثی (گلانزمن و برنارد−سولیر) دارد. گلانزمن، گلیکوپروتئین IIb و IIIa نداره، در نتیجه تجمع پلاکتی مختل میشه. بریم سراغ اختلالات پلاکتی.

پاسخ **ITP (ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا)**

یک بیماری اکتسابیه (به دنبال عفونت HIV، هپاتیت C، لوپوس و ...) که به دنبال تولید آنتی‌بادی علیه گلیکوپروتئین‌های IIb و IIIa پلاکت و تخریب آن در طحال ایجاد میشه. بیمار فقط با پلاکت پایین و پتشی، خون‌ریزی مخاطی و گاهاً عمقی میاد. همونطور که می‌دونی اولین کار در ترومبوسیتوپنی ایزوله، PBS است.

۱۴ اولین اقدام در برخورد با فردی که در چکاپ CBC، پلاکت ۱۰۰ هزار گزارش شده است، چیست؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۵− قطبی)

الف) BM

ب) سونوگرافی طحال

ج) PBS

د) چک CBC با EDTA

۱۵ پسر ۱۴ ساله/ خون‌ریزی غیرقابل کنترل پس از کشیدن دندان/ PT=12sec, PTT=60sec/ کم‌ترین احتمال تشخیصی؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۴− قطبی)

الف) هموفیلی A

ب) هموفیلی B

ج) فون ویلبراند

د) گلانزمن

۱۶ خانمی ۳۵ ساله‌ای به علت افت فشار شدید پلاکت و خون‌ریزی از لثه و عادت ماهیانه طولانی مدت در یک ماه گذشته مراجعه نموده است و در بخش بستری است. کدام یافته با تشخیص ITP مطابقت ندارد؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷− قطبی)

الف) وجود پلاکت بزرگ در لام خون محیطی

ب) بزرگی طحال

ج) نمونه‌ی مغز استخوان طبیعی

د) تست‌های ANA و HIV منفی

سؤال	۱۴	۱۵	۱۶
پاسخ	ج	د	ب

@MEDICA_CHANNEL

تابلوی آزمایشگاهی ITP ☜ پلاکت پایین (معمولاً کمتر از ۲۰ هزار)، افزایش پلاکت Giant یا رتیکوله در PBS

تشخیص ITP با رد سایر تشخیصا تأیید میشه؛ پس اگر در کنار ترومبوسیتوپنی، علائمی مثل تب، ارگانومگالی (طحال یا کبد بزرگ)، اشکال غیرطبیعی RBC و پان‌سیتوپنی دیدی، ITP رد میشه. علاوه بر CBC و PBS، برای پیداکردن اتیولوژی ITP چیا لازمه؟

۱. الکتروفورز سرم (آنتی‌بادی ضدپلاکت)

۲. بررسی سرولوژیک (ANA برای لوپوس و آزمایش‌های هپاتیت C)

۳. رد هپاتیت و HIV

بررسی مغز استخوان (BM) در ITP نقشی نداره، ولی دیدن مگاکاریوسیت در BM به نفع ITP است.

هدف از درمان در ITP رسیدن به پلاکت بالای ۳۰ هزار است. پس اگر پلاکت بالای ۳۰ هزار بود، فقط پیگیری می‌کنیم، ولی اگر کمتر بود:

خط اول ☜ کورتون (پردنیزولون)، IVIG، ریتوکسیماب (در موارد شدید) و تزریق پلاکت (فقط در خون‌ریزی شدید).

خط دوم ☜ اسپلنکتومی (اگر بازم خوب نشد: IVIG، دانازول، ریتوکسیماب و آزاتیوپرین).

روگام هیچ جایی در درمان ITP نداره.

در بچه‌ها اگر کورتون جواب نداد، اسپلنکتومی می‌کنیم.

۱۷ خانم ۲۵ ساله‌ای که به طور اتفاقی متوجه ترومبوسیتوپنی شده است جهت بررسی به شما مراجعه می‌کند. سابقه‌ی مصرف دارویی ندارد. معاینات طبیعی است و نشانه‌ای از خون‌ریزی ندارد. پلاکت بیمار ۶۰۰۰۰ است. سایر آزمایشات طبیعی است. در لام خون محیطی بجز افت پلاکت مشکل دیگری ندارد. توصیه‌ی شما چیست؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) پردنیزولون با دوز 1mg/dl

ب) پیگیری بیمار

ج) IVIG

د) ارجاع جهت اسپلنکتومی

آنمی میکروآنژیوپاتیک (HELLP، HUS، TTP، DIC و اکلامپسی)

اینا هم با ترومبوسیتوپنی و چیزای دیگه میان که تو PBS، شیستوسیت یا Fragmented RBC دارن. ویژگی مشترک همه‌شون، همولیز است ☜ کاهش Hb، افزایش LDH، بیلی‌روبین غیرمستقیم و افزایش Retic.

DIC (انعقاد منتشر داخل عروقی)

در شرایط وخیم به دنبال سپسیس، سم مار، سوختگی و ... بدن وارد فاز هایپرکوآگولاسیون میشه، در نتیجه به دنبال مصرف تمام فاکتورهای انعقادی و پلاکت، از هر سوراخ سمبه‌ای خون‌ریزی داریم. حساس‌ترین تست و اختصاصی‌ترین تست در DIC به ترتیب FDP و D-dimer است.

تابلوی آزمایشگاهی DIC ☜ ترومبوسیتوپنی، افزایش PT، PTT، BT، کاهش فیبرینوژن، افزایش FDP و افزایش D-dimer

سؤال	۱۷				
پاسخ	ب				

۱۸ خانم ۵۲ ساله، دیابتی و با علائم پتشی منتشر و کم‌خونی و اختلال حس در صورت از هفته قبل مراجعه کرده است.

WBC=9000، Hb= 8، Retic=20%، LDH=2000، PLT=10000.

کدام گزینه به عنوان تشخیص اولیه مطرح بوده و اقدام اول درمانی کدام است؟ (پره‌انترنی خرداد ۹۸- میان‌دوره کشوری)

الف) TTP و درمان با تعویض پلاسما

ب) ITP و درمان با تزریق پلاکت

ج) TTP و درمان با استروئید

د) ITP و درمان با استروئید

پاسخ **TTP (پورپورا ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک)**

در نبود فاکتور ADAMTS 13 که فاکتور فون‌ویلبراند را تجزیه می‌کند، این فاکتور در جدار عروق بیش از حد رسوب می‌کند و به دنبال تجمع پلاکتی، انعقادهای مکرر و مصرف پلاکت، ترومبوسیتوپنی ترومبوتیک ایجاد می‌شود. TTP یک پنتاد بالینی دارد:

۱. تب

۲. ترومبوسیتوپنی

۳. آنمی همولیتیک (کاهش Hb، افزایش Retic، بیلی‌روبین و LDH)

۴. نارسایی کلیه (فشارخون بالا، افزایش BUN و کراتینین)

۵. اختلال نورولوژیک (سردرد و تشنج)

تابلوی آزمایشگاهی TTP علاوه بر موارد بالا، به دنبال تجمع پلاکتی افزایش BT در کنار PT و PTT نرمال و به دنبال همولیز میکروآنژیوپاتیک در PBS، شیستوسیت داریم. تشخیص TTP بالینیه ولی اگر مجبور شدی سطح ADAMTS 13 رو اندازه بگیر. درمان TTP شامل پلاسمافرز و تزریق پلاسما است. تزریق پلاکت به علت افزایش ترومبوز در این بیماران ممنوع است.

یادت باشه در TTP ترومبوز و در DIC خونریزی داریم.

۱۹ خانم ۳۰ ساله‌ای به علت شکستگی استخوان فمور تحت جراحی و سپس درمان پیشگیری از ترومبوز با هپارین زیر جلدی قرار می‌گیرد. ۷ روز پس از شروع هپارین پلاکت بیمار از ۲۰۰/۰۰۰ به ۷۰/۰۰۰ افت می‌کند، ولی سایر رده‌های خونی وی نرمال است و اختلال انعقادی ندارد. کدام‌یک از اقدامات زیر در این مرحله مناسب است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹ - کشوری)

الف) قطع هپارین و شروع انوکساپارین

ب) قطع هپارین و شروع وارفارین

ج) قطع هپارین و شروع آرگاتروبان

د) قطع هپارین و تزریق پلاکت

پاسخ **HIT (ترومبوسیتوپنی ناشی از هپارین)**

ممکن است به دنبال ایجاد آنتی‌بادی علیه فاکتور پلاکتی ۴ (PF4) و هپارین متصل به آن، ۱۴-۵ روز بعد از تجویز هپارین به خصوص بعد از جراحی‌های ماژور قلب و ارتوپدی، ترومبوز و ترومبوسیتوپنی و در نتیجه علائمی مثل ترومبوآمبولی و ... ایجاد می‌شود. از نظر ایجاد HIT، هپارین با وزن مولکولی پایین (LMWH) کم‌ترین خطر و انواع UFH بیش‌ترین خطر را دارند. پلاکت معمولاً بین ۱۰۰- ۵۰ هزار است. تشخیص HIT اساساً بالینی است (ترومبوسیتوپنی، زمان افت پلاکت، عوارض ناشی از ترومبوز، رد کردن سایر علل ترومبوسیتوپنی). تست ارزیابی serotonin release هم برای این بیماری فانکشنال است اما تست Rapid ELISA اختصاصی نیست. برای درمان HIT اول از همه باید تمام انواع هپارین و وارفارین را قطع کرد و تزریق لیپرودین را شروع کرد. بهترین درمان ضدانعقادی کوتاه مدت، یک مهارکننده‌ی مستقیم ترومبین (DTI) است (مثل آرگاتروبان و بیوالیرودین).

یکی از آزمایشات مهم در ترومبوآمبولی وریدی، لوپوس آنتی‌فسفولیپیده که در بیماری APS باعث افزایش PTT، ترومبوز ورید و شریان، سقط مکرر و ترومبوسیتوپنی میشه.

HIT کلاً به دلیل ترومبوز وحشتناک معروف شده است. ولی تابلوی غالب ITP و ترومبوسیتوپنی ناشی از دارو، خونریزی است.

این فصل فونین و مالینت کردا!

سؤال	۱۸	۱۹
پاسخ	الف	ج

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
بیماری‌های میلوپرولیفرایتو	غیرمهم (از منابع جدید درس داخلی حذف شده است)	۲

همونطور که می‌دونی، رده‌ی میلوئید در مغز استخوان شامل RBC، WBC و پلاکت است که بر حسب اختلال در تکثیر سلول غالب، چهار بیماری ایجاد میشه:

۱- پلی‌سایتمی ورا، ۲- اسنشیال ترومبوسیتوز، ۳- میلوفیبروز ایدیوپاتیک مزمن، ۴- لوسمی میلوژن مزمن (CML)، که تو این فصل دوتای اول و مهم‌تر رو بررسی می‌کنیم.

پاسخ پلی‌سایتمی ورا (PV)

پلی‌سایتمی ورا با افزایش تعداد گلبول‌های قرمز (اریتروسیتوز) همراهه. اریتروسیتوز میتونه دلایل مختلفی داشته باشه:

۱- PV، ۲- هیپوکسی زمینه‌ای ثانویه به بیماری‌های قلبی، ریوی، نورولوژیک درگیرکننده‌ی مرکز تنفسی و...، ۳- افزایش پاتولوژیک اریتروپویتین ثانویه به بیماری‌های کلیوی (کیست، گلومرولونفریت فوکال و...)، تومورها (RCC، هپاتوسلولار کارسینوما و همانژیوبلاستوم مخچه‌ای) و درمان با آندروژن یا اریتروپویتین اگزوژن.

پاسخ کرایتریای تشخیصی پلی‌سایتمی ورا رو یاد بگیر

ماژور

۱. Hb بالای ۱۸٫۵ در مرد و بالای ۱۶٫۵ در خانم یا HCT یا هموگلوبین بالای ۹۹٪ پایه بر اساس سن و جنس

۲. موتاسیون Jak-2

مینور

۱. تکثیر سایر رده‌های میلوئید BM

۲. اریتروپویتین کمتر از نرمال

۳. تکثیر کلون‌های RBC بدون اضافه کردن فاکتور رشد در آزمایشگاه.

برای چسبوندن انگ PV، بیمار باید ۲ معیار ماژور + ۱ معیار مینور و یا اولین معیار ماژور (تغییرات Hb یا HCT) + ۲ معیار مینور رو داشته باشه.

بیمار ممکنه علائمی مثل خارش، سردرد، عوارض ترومبوتیک و خون‌ریزی رو تجربه کنه.

درمانش شامل آسپرین، فلبوتومی (در صورت نیاز به تجویز آهن) و هیدروکسی‌اوره است.

---

۱ کدامیک از موارد زیر باعث اریتروسیتوز نمی‌شود؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

الف) Renal cell carcinoma

ب) Hepatocellular carcinoma

ج) Small cell lung cancer

د) cerebellar hemangio blastoma

۲ در کدامیک از بیماران زیر تشخیص پلی‌سیتمی مسجل است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۳- قطبی)

الف) خانم ۴۴ ساله‌ای با هماتوکریت ۵۷٪

ب) مرد ۴۴ ساله‌ای با هماتوکریت ۵۷٪

ج) مرد ۴۷ ساله‌ای با هموگلوبین 17 gr/dl

د) خانم ۴۷ ساله‌ای با هموگلوبین 17 gr/d

سؤال	۱	۲
پاسخ	ج	الف

۳ آقای ۳۵ ساله‌ای بدون علامت و بیماری خاص در گذشته در بررسی‌های آزمایشگاهی به طور اتفاقی متوجه پلاکت ۸۰۰۰۰۰/μl شده است. در معاینه نکته‌ی مثبتی وجود ندارد. در بررسی آزمایشگاهی ESR ، Ferritin ، Hb ، WBC طبیعی گزارش می‌شود. JAK-2 موتانت است. کدام اقدام را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) تجویز آسپیرین ۸۰ میلی‌گرم در روز

ب) بررسی سیتوژنتیک مغز استخوان

ج) تجویز هیدروکسی اوره

د) پیگیری بیمار

پاسخ **ترومبوسیتوز اسنشیال یا ضروری (ET)**

این بیماری از اختلالات سلول‌های بنیادی است که به صورت اولیه یا ثانویه به عفونت، بدخیمی، اسپلنکتومی، جراحی و ... ایجاد میشه، چهار کرایتریای زیر باید شک ما رو به ET قوی کنه:

۱. پلاکت بالای ۴۵۰ هزار

۲. موتاسیون Jak-2

۳. مگاکاریوسیت در BM

۴. فقدان شواهد سایر بیماری‌های میلوپرولیفراتیو. ممکنه لکوسیتوز خفیف هم ببینیم.

ETها معمولاً پیر (متوسط ۶۵- ۶۰ سال) و چروکن! افراد بدون علامت رو معمولاً فقط پیگیری می‌کنیم ولی در موارد علامت‌دار میشه هیدروکسی‌اوره‌آ (دارای عارضه‌ی ماکروسیتوز)، آسپرین، اینترفرون آلفا و آناگرلید (در افراد مقاوم به هیدروکسی اوره) تجویز کرد.

۴ خانم ۲۵ ساله/ بدون سابقه‌ی بیماری/ با ترمبوسیتوز ۱۸۰۰۰۰۰ ایزوله و بررسی‌های موید تشخیص ترومبوسیتوز اولیه/ Ristocetin cofactor activity کم‌تر از ۱۰ ٪ است. اقدام ارجح به منظور پیشگیری از خون‌ریزی بعد کشیدن دندان؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) پلاکت فرزیس اورژانس

ب) تجویز ε Aminocaproic Acid

ج) تجویز آناگرلید

د) تجویز هیدروکسی اوره

پاسخ پلاکت بالای یک میلیون در میکرولیتر با مصرف مقدار زیاد فاکتور فون‌ویلبراند و در نتیجه کمبود این فاکتور و بیماری فون‌ویلبراند اکتسابی همراه است که با کاهش فعالیت کوفاکتور Ristocetin(RCOF تست مختل) مشخص میشه، در این شرایط میشه از آمینوکاپروئیک اسید (Aminocaproic Acid) برای پیشگیری از خون‌ریزی قبل و بعد از جراحی استفاده کرد.

۵ آقای ۵۰ ساله‌ای به علت هیوج اسپلنومگالی و پان سیتوپنی ارجاع داده می‌شود. در لام خون محیطی گلبول قرمز قطره‌ی اشکی و هسته‌دار دیده می‌شود. کدام تشخیص محتمل‌تر است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) میلوفیبروز اولیه

ب) لوسمی سلول‌های مویی

ج) میلودیسپلاستیک سندرم

د) لوکمی مزمن میلوئیدی

پاسخ **میلوفیبروز اولیه (PMF)**

در بیماری میلوفیبروز اولیه یا میلوفیبروز ایدیوپاتیک مزمن شاهد پرولیفراسیون بیش از حد مگاکاریوسیت در مغز استخوان، فیبروز مغز استخوان و در نتیجه خون‌سازی اکسترامدولاری و هپاتواسپلنومگالی وسیع هستیم، در خون محیطی تغییرات لکواریتروبلاستیک و در نتیجه رویت سلول قطره اشکی (Tear drop)، پرومیلوسیت، متامیلوسیت و ... هستیم.

برای تشخیص PMF باید سه معیار ماژور زیر به همراه حداقل دو معیار مینور را داشته باشیم:

معیارهای ماژور:

۱. پرولیفراسیون مگاکاریوسیت آتیپیک در مغز استخوان

۲. عدم سازگاری با سایر بیماری‌های میلوپرولیفراتیو

۳. اثبات موتاسیون jak-2

سؤال	۳	۴	۵
پاسخ	د	ب	الف

معیارهای مینور:

۱. تغییرات لکواریتروبلاستوزیس (قطره اشکی و ...)

۲. افزایش LDH

۳. آنمی

۴. اسپلنومگالی قابل لمس

پاسخ **درمان میلوفیبروز:** بهترین انتخاب درمانی استفاده از ترکیب گلوکوکورتیکوئید و تالیدومید است که روی آنمی، علائم سرشتی، اختلالات پلاکت و حتی اسپلنومگالی موثر است. دانازول و اریتروپویتین (EPO) تأثیر زیادی در میلوفیبروز ندارند.

۶ آقای ۶۵ ساله با سابقه نارسایی قلبی، اسپلنومگالی ماسیو و آنمی شدید تحت بیوپسی و آسپیراسیون مغز استخوان قرار گرفت. نتیجه بیوپسی منطبق بر میلوفیبروز اولیه بود. جهت درمان آنمی ایشان سطح اریتروپویتین اندازه‌گیری شد که ۲۵۰ بود. جهت درمان آنمی کدام گزینه مناسب‌تر است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) گلوکوکورتیکوئید و تالیدومید

ب) تزریق زیر جلدی اریتروپویتین

ج) ویتامین B12 و فولیک اسید

د) کپسول دانازول و قرص آهن

ایستگاه دستیاری

پاسخ این بیمار با توجه به سردرد، سرگیجه، اختلال بینایی، هموگلوبین بالا و اسپلنومگالی احتمالاً مبتلا به پلی‌سایتمی ورا است که برای زدن اَنگ PV بیمار باید ۲ معیار ماژور + ۱ معیار مینور و یا اولین معیار ماژور (تغییرات Hb یا HCT) + ۲ معیار مینور را داشته باشد. معیارها رو خودت یه دوره کن. از بین معیارهای ماژور این آقا، Hb بالای ۱۸،۵ رو داره؛ درنتیجه اگر یه معیار دیگه داشته باشه، تشخیص قطعی میشه. پس چک موتاسیون Jak_2 مارو به تشخیص می‌رسونه. پس جیم شد.

در این کیس هیچ کدوم از معیارهای مینور رو نداریم.

D1 آقای ۵۵ ساله‌ای با سردرد و سرگیجه و اختلال بینایی مراجعه نموده‌اند، در بررسی‌های اولیه؛ Hb=19 g /dL, HCT=57% گزارش شده است. در معاینه طحال لمس می‌شود، RBC mass افزایش یافته است. سطح اریتروپویتین (EPO) کمتر از نرمال گزارش می‌شود. اقدام بعدی جهت تشخیص بیماری زمینه‌ای کدام است؟ (دستیاری مرداد ۹۹)

الف) اندازه‌گیری مونواکسید کربن

ب) چک o_2 Saturation Arterial

ج) چک موتاسیون JAk_2

د) سی‌تی‌اسکن شکم و لگن

یعنی فوق‌العاده است این حرف:

کسی رو قضاوت نکنید، فقط برای اینکه گناهانش با گناه‌های شما فرق داره.

سؤال	۶	D1			
پاسخ	الف	ج			

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
لوسمی	مهم	۶

سلول‌های خونی در مغز استخوان به دنبال تقسیم سلول‌های زایای بنیادی (Stem cell) به دو رده‌ی میلوئید و لنفوئید ایجاد میشن. اختلالات تکثیری رده‌ی میلوئید رو فصل قبل خوندی. رده‌ی لنفوئیدی طی مراحلی در نهایت سلول T، B و قاتل طبیعی! (NK Cell) رو می‌سازه. هر اختلالی که باعث تولید بیش از حد یا تخریب کمتر از حد نرمال این گروه‌های سلولی بشه، میره قاطی بدخیمی‌ها. برای مثال در لوسمی، سلول‌ها در مرحله‌ی نارس (بلاست) تکثیر و در فاز حاد AML و ALL و در فاز مزمن CML و CLL خونده میشن. بریم هر کدوم رو بررسی کنیم

پاسخ AML (لوسمی میلوئید حاد)

شایع‌ترین لوسمی حاد بالغین، AML است که بیش‌تر در مردان دیده میشه ☜ AML در Mature Men

طبق تعریف WHO اگر بیش‌تر از ۲۰٪ بلاست در خون محیطی یا مغز استخوان داشتیم، مجازیم به AML فکر کنیم.

تابلوی بالینی AML ☜ ضعف، خستگی پیشرونده، بی‌اشتهایی/ خون‌ریزی از جاهای عجیب یا شدید/ تب یا عفونت‌های عودکننده/ سردرد، تغییرات دید و ... ثانویه به درگیری CNS/ اسپلنومگالی و سیری زودرس ثانویه/ درد استخوانی و ضعف اندام تحتانی

تابلوی آزمایشگاهی AML ☜ بلاست بالای ۲۰٪ در خون محیطی/ آنمی نرموکروم نرموسیتیک/ لکوسیتوز بالای ۱۰۰ هزار یا لکوپنی زیر ۵ هزار/ ترومبوسیتوپنی زیر ۱۰۰ هزار/ اسید اوریک بالا/ Aure rod (گرانول‌های غیر طبیعی استوانه‌ای) تو هر سوالی دیدی اول به AML فکر کن. آنمی، ترومبوسیتوپنی و لکوپنی به همراه خونریزی به صورت اکیموز، منوراژی و غیره در این خانم به نفع AML است.

AML طبق طبقه‌بندی FAB هشت تا زیرگروه داره؛ از M0 تا M7 که طراح پسنداش رو میگم

✎ M2 (لوسمی میلوبلاستیک با تمایز) ☜ شایع‌ترین نوع AML و دارای ترانسلوکاسیون (۲۱ و ۸) و در نتیجه پیش‌آگهی خوب است.

---

۱ خانم ۳۱ ساله/ دلیل تنگی نفس همراه با ضایعات پتشی، پورپورا و اکیموز و منوراژی/ معاینه: آنمی و دارای ضایعات پتشی و پورپورا در اندام‌ها و تنه همراه با چند ضایعه اکیموز در ران و بازو، تب و آدنوپاتی و ارگونومگالی ندارد. آزمایشات:

WBC: 1800, Hb: 6, Plt: 5000,

Fibrinogen: Decreased, D-Dimer: Increased,

PTT: 55 (35-40 NL), PT: 18 (12-14 NL)

و کدام‌یک محتمل‌تر است؟ (پرەانترنی دی ۹۹- میان‌دوره کشوری)

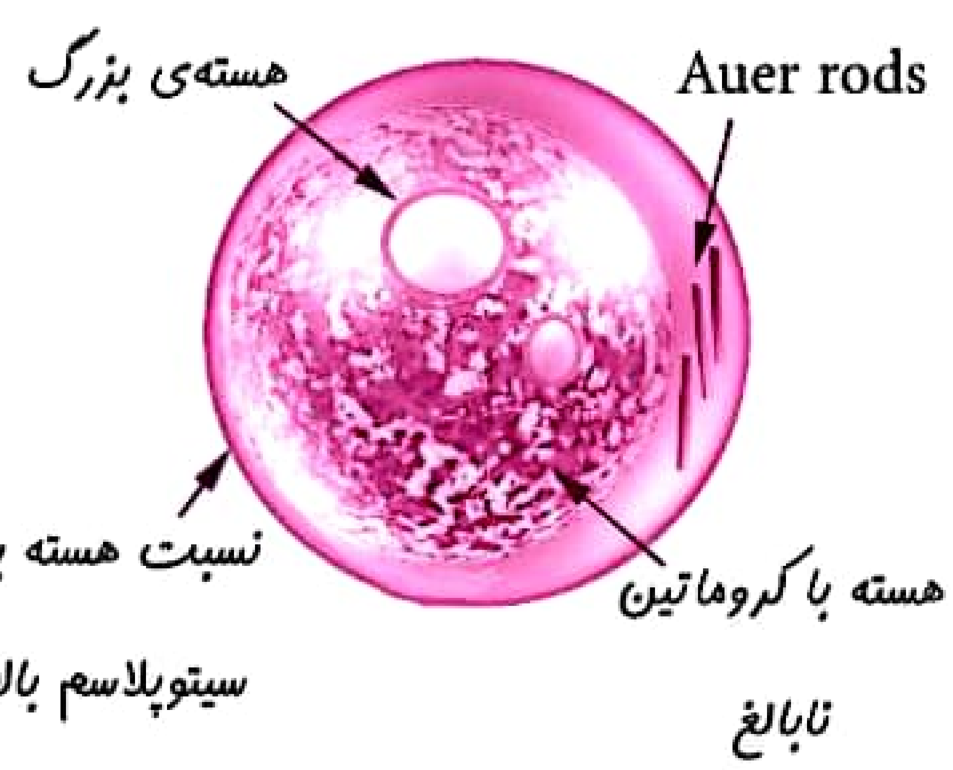
الف) لوسمی سلول موئی (HCL)

ب) لوسمی میلوئید حاد M3

ج) سندروم فانکونی

د) آنمی آپلاستیک

AML= Blast %20



سؤال	۱
پاسخ	ب

پاسخ M3 (لوسمی هایپرگرانولار پرومیلوسیتیک) تو خونه لوسمی پرومیلوسیتیک حاد یا APL صداش می‌کنن که با ترانسلوکاسیون (۱۷ و ۱۵) همراهی داره، ۸۵٪ بیماران درمان میشن و پیش‌آگهی خیلی خوبی دارن. می‌تونه با DIC و اختلال انعقادی همراه باشه.

M4 (میلومونوسیت) با اینورژن کروموزوم ۱۶ همراهی داره. مونوسیتوز و افزایش ائوزینوفیل در خون محیطی در این نوع AML باعث ارتشاح بلاست‌های لوسمیک در پوست، لثه، بافت نرم و CNS میشه. پس اگر AML درگیری عصبی داد، به نوع M4 و M5 شک کن.

بیماران مبتلا به AML دارای پیش‌آگهی بد، در صورت پاسخ مناسب به کموتراپی، برای افزایش بقا بهتر است پیوند آلوژنیک شوند.

پاسخ **پیش‌آگهی AML**

مهم‌ترین فاکتور تعیین کننده‌ی پیش‌آگهی AML، تغییرات کروموزومی است. در کل خوب، بد، زشت AML چیان؟

خوب: t (15,17)، t(8,21) و Inv (16)

بد: حذف کروموزوم ۷ و FLT3-ILD و هر چیز دیگه غیر از خوبا/ سن بالا/ لکوسیتوز بالای ۱۰۰ هزار/ سابقه‌ی اختلال خونی قبلی مثل MDS و ... / یک دوره طولانی علامت‌دار قبل از تشخیص/ وضعیت عملکردی بیمار

پاسخ **درمان AML** داروهای شیمی‌درمانیه که دو دسته میشه؛ درمان نوع پرومیلوسیتیک (APL) و درمان بقیه‌ی موارد!

درمان APL ATRA (ترتینوئین) و دانوروبیسین. ممکن است این افراد، به علت چسبیدن سلول نئوپلاستیک به دیواره‌ی عروق ریه، دچار سندرم APL با علائمی مثل هایپوکسی، تنگی‌نفس، انفیلتراسیون دوطرفه‌ی ریه، پریکاردیال افیوژن و پلورال افیوژن شوند.

درمان بقیه‌ی AMLها سیتارابین و دانوروبیسین. مهم‌ترین عارضه‌ی این رژیم درمانی، نوتروپنی (کمتر از ۵۰۰) و عفونت است. پس به تمام بیماران به صورت پروفیلاکسی، فلوکونازول میدیم. ولی اگر بیمار تب‌دار بود آنتی‌بیوتیک انتخابیمون میشه ایمی‌پنم و اگر مبتلا به هرپس بود آسیکلوویر. در بیماران مسنی که عارضه‌دار شدن، می‌تونیم G-CSF بدیم.

بیماران مبتلا به AML دارای پیش‌آگهی بد، در صورت پاسخ مناسب به کموتراپی، برای افزایش بقا بهتر است پیوند آلوژنیک شوند.

---

۲ آقای ۲۵ ساله/ ضعف و بی‌حالی و خونریزی از مخاط دهان و هموپتزی، آزمایشات:

FDP=20, WBC=2500, Hb=8, Plt=20,000, PT=18, PTT=55

بیمار تحت نمونه‌برداری مغز استخوان و با تشخیص AML تحت درمان قرار می‌گیرد. محتمل‌ترین سیتوژنتیک در این بیمار کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۹ - کشوری)

الف) Del 5q
ب) t (15,17)
ج) Inv (16)
د) t (8,21)

۳ مهم‌ترین فاکتور پروگنوستیک در لوسمی حاد میلوئیدی (AML) کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) سن
ب) یافته‌های کروموزومی
ج) ترومبوسیتوپنی شدید
د) لکوسیتوز شدید

۴ آقای ۴۵ ساله مبتلا به لوکمی میلوئید حاد (AML)/ در کشت کروموزومی کاریوتیپ از مغز استخوان بیمار del (5q) و del (7) به‌صورت کمپلکس دیده شد. بیمار دوره‌های شیمی‌درمانی را به‌طور کامل دریافت کرد و به فروکش کامل بیماری رسید. بهترین اقدام در این مرحله کدام است؟ (پره‌انترنی دی ۹۹ - میان‌دوره کشوری)

الف) پیگیری بیمار
ب) پیوند اتولوگ مغز استخوان
ج) شیمی‌درمانی نگهدارنده تا زمان عود بیماری
د) پیوند آلوژن مغز استخوان

سؤال	۲	۳	۴
پاسخ	ب	ب	د

۵ آقای ۲۳ ساله‌ای با تشخیص لوسمی حاد میلوئید تحت شیمی‌درمانی قرار گرفته است. همه‌ی معیارهای زیر برای تعیین رمیسیون کامل در بیمار فوق پس از درمان کاربرد دارد بجز: (پره‌انترنی شهریور ۹۵- قطبی)

الف) تعداد پلاکت

ب) تعداد سلول بلاست

ج) میزان هموگلوبین و هماتوکریت

د) تعداد نوتروفیل‌های خون محیطی

پاسخ **بهبودی کامل در AML یا Complete Remission**

کی به بیمار AML می‌تونی خبر خوش بهبودی کامل رو بدی؟ وقتی معیارهای پایین رو داشت.

۱. نوتروفیل سرم (ANC) بیش‌تر از ۱۰۰۰

۲. پلاکت بیش‌تر از ۱۰۰ هزار

۳. بلاست کمتر از ۵٪ در BM

۴. نبودن بلاست در خون محیطی

۵. نبود شواهد درگیری خارج مغز استخوان از جمله Auer rod

پس هموگلوبین و چیزای دیگه تو این معیارها نیست.

۶ در بیمار با ALL مقاوم به درمان با اپیستاکسی و پلاکت ۵۰۰، علی‌رغم دریافت ۲۰ واحد پلاکت، پلاکت بالا نرفته. مناسب‌ترین اقدام؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۳- قطبی)

الف) پالس استروئید و مقدار بیش‌تر پلاکت

ب) تجویز IVIG و مقدار بیش‌تر پلاکت

ج) پلاسما فرز ۶ تجویز پلاکت با دوز بیش‌تر

د) تجویز پلاکت Single Donor

پاسخ **ALL (لوسمی لنفوسیتیک حاد)**

این لوسمی بیش‌تر در کودکان و به دنبال هیپوسلولاریتی مغز استخوان و در نتیجه پان‌سیتوپنی ایجاد میشه. بدترین پیش‌آگهی ALL در همراهی با ترانسلوکاسیون فیلادلفیا t(9,22) است. در ALL هم مشابه AML بلاست در خون محیطی داریم ولی خبری از Auer rod نیست. درمانش شامل شیمی‌درمانی و درمان حمایتی مثل تزریق پلاکت است. اگر پلاکت بالا نرفت، از پلاکت single Donor استفاده می‌کنیم.

CML (لوسمی میلوئید مزمن)

مثل بقیه‌ی لوسمی‌ها اینجا هم تغییرات سیتوژنیک حرف اول رو میزنه؛ CML با ترانسلوکاسیون فیلادلفیا t(9,22) و تغییر ژنی BCR-ABL همراهی داره. اکثر بیماران علامت مشخصی ندارند.

تابلوی بالینی CML ☜ اسپلنومگالی شایع‌ترین علامته که بیش‌تر مواقع باعث درد LUQ شکم و سیری زودرس میشه/ درد استخوان/ کاهش وزن.

تابلوی آزمایشگاهی CML ☜ آنمی/ ترومبوسیتوز/ لکوسیتوز شدید با شیفت به چپ (افزایش باند، میلوسیت، متامیلوسیت، پرومیلوسیت)/ افزایش بازوفیل و نوتروفیل و ائوزینوفیل.

سؤال	۵	۶		
پاسخ	ج	د		

پاسخ CML سه فاز داره:

- مزمن: خستگی، بی‌حالی و اسپلنومگالی شایع است.
- Accelereted یا تسریع‌یافته: این مرحله از نظر بالینی با آنمی شدید، اسپلنومگالی، خون‌ریزی، ترومبوز و کاهش وزن شدید همراهی داره و از نظر آزمایشگاهی با بلاست خون یا مغز استخوان ۲۰-۱۰٪، بازوفیل بیش‌تر یا مساوی ۲۰٪ و ترومبوسیتوپنی کمتر از ۱۰۰ هزار مشخص میشه.
- بلاستیک: بلاست خون و مغز استخوان بیش‌تر از ۳۰٪ است.

پاسخ درمان CML شامل مهارکننده‌های تیروزین‌کیناز (Imatinib و دیگر tinib دارها) و لوکوفورز در موارد لکوسیتوز شدید است. اگر بیمار به دارو درمانی مقاوم بود، پیوند مغز استخوان اندیکاسیون دارد.

در CMLای که به دنبال پیشرفت وارد فاز بلاستیک یعنی تشدید آنمی و افزایش لنفوبلاستیت‌ها شده است، میشه روش مارک AML سوار بر CML زد! CML با فاز بلاستیک به شیمی‌درمانی علیه نوع ALL یعنی hyper CVAD یعنی سیکلوفوسماید، وین‌کریستین، دوکسوروبیسین و دگزامتازون پاسخ می‌دهد.

پاسخ **CLL (لوسمی لنفوسیتیک مزمن)**

بیمار مسن و بدون علامتی که به صورت اتفاقی تو آزمایشات لنفوسیتوز داشته، کیس تیپیک لوسمی لنفوسیتیک مزمنه. بیمار ممکنه علائمی مثل خستگی، لنفادنوپاتی، عفونت و گاهاً اسپلنومگالی داشته باشه. یک آزمایش CBC,diff ساده پته متهٔ CLL رو می‌ریزه وسط!

تابلوی آزمایشگاهی CLL لکوسیتوز (بالای ۱۵ هزار) یا حتی WBC نرمال با ارجحیت لنفوسیت، گاهی آنمی با MCV نرمال و ترومبوسیتوپنی، Smudge Cell یا Basket Cell در لام خون محیطی که بقایای سلول‌های پیر و فرتوت در PBS هستن.

یادت باشه لنفوسیت بالای ۵ هزار تا در هر میکرولیتر برای تشخیص CLL لازمه.

۷ تشخیص فاز بلاستیک در لوسمی میلوئیدی مزمن (CML) بر چه اساسی است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۶- قطبی)

الف) بیش‌تر از ۳۰٪ بلاست در خون محیطی یا مغز استخوان

ب) بیش‌تر از ۳۰٪ بلاست و پرومیلوسیت در خون محیطی یا مغز استخوان

ج) بیش‌تر از ۲۰٪ بلاست در خون محیطی یا مغز استخوان

د) تغییرات سیتوژنتیک جدید به همراه بلاست بیش‌تر از ۲۰٪ در خون محیطی یا مغز استخوان

۸ آقای ۵۰ ساله‌ای با علائم اسپلنومگالی و لکوسیتوز، آنمی و ترومبوسیتوز/ در مورد درمان این بیمار کدام گزینه صحیح است؟ (پره‌انترنی خرداد ۹۸- میان‌دوره کشوری)

BCR/ABL: positive (210 KD)، Blast-cell < 10%، PLT=600000، Hb= 9، WBC=200000

الف) پیوند آلوژن مغز استخوان

ب) ملفالان

ج) Imatinib

د) دگزامتازون

۹ آقای ۵۰ ساله مورد شناخته شده CML می‌باشد که با تشدید آنمی و افزایش لنفوبلاست در مغز استخوان مراجعه کرده است و تشخیص ALL به دنبال CML برای بیمار داده شده است. بهترین درمان در این فرد در این مرحله کدام است؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) افزایش دوز ایماتینیب

ب) شیمی‌درمانی با رژیم ۳+۷

ج) شیمی‌درمانی با رژیم Hyper- CvAD

د) پیوند مغز استخوان

۱۰ آقای ۷۵ ساله‌ای بدون سابقه‌ی بیماری خاصی قصد جراحی کاتاراکت را داشته که در آزمایشات متوجه موارد زیر می‌شوند:

WBC=97000 , Lymph=92 % , PMN=8 % , Hb=14.2 , MCV=85 , Plt=180000

به نظر شما شایع‌ترین اختلال توجیه‌کننده‌ی این حالت کدام است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) CLL

ب) CML

ج) ALL

د) AML

سؤال	۷	۸	۹	۱۰
پاسخ	الف	ج	ج	الف

۱۱ CBC خانم ۶۵ ساله‌ای اینا‌ست، Plt: 185000،
Hb: 13 , WBC: 65,000 (90% lymph , PMN: 10%)
لنف‌نود ۲- ۱ Cm در گردن و زیر بغل/ در PBS: اکثر سلول‌ها لنفوسیت بالغ و تعدادی سلول تخریب شده /اقدام بعدی چیست؟ (پره‌انترنی آذر ۹۷- میان‌دوره کشوری)

الف) بیوپسی غدد لنفاوی
ب) نمونه‌برداری مغز استخوان
ج) فلوسیتومتری خون محیطی
د) تکرار آزمایشات و معاینه سه ماه بعد

پاسخ: با دیدن لنفوسیتوز، قدم بعدی به ترتیب رویت لام خون محیطی و بعد فلوسیتومتری خون محیطیه که بهترین راه تشخیص CLL است (به دلیل وجود مارکر CD5,13). خانم ۶۵ ساله‌ی سوال روبرو اومده با لنفادنوپاتی و لکوسیتوز بالای ۱۵ هزار؛ با ارجحیت ۹۰ درصدی لنفوسیت یعنی حدود ۵۸۵۰۰= ۹۰٪ × ۶۵۰۰۰ که همه‌ی اینا باید چراغ CLL رو تو ذهنت روشن کنه تازه گفته تو PBS سلولای رسیده و تخریب شده یا همون Smudge دیدن، پس بلافاصله ببرش فلوسیتومتری.

۱۲ بیماری با تشخیص CLL به شما ارجاع شده است، در معاینه‌ی بالینی بجز لنفادنوپاتی یافته‌ی دیگری ندارد.
WBC: 20000 , 80% Lymph Hb: 9 , MCV: 90
PLT=140000 , Retic: 2%
Stage بیماری؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) Stage II
ب) Stage I
ج) Stage IV
د) Stage III

پاسخ: **مراحل CLL**

CLL پنج استیج از صفر تا چهار دارد:

- Stage 0 ← لنفوسیتوز
- stage 1 ← لنفوسیتوز + لنفادنوپاتی
- stage 2 ← لنفوسیتوز + اسپلنومگالی
- Stage 3 ← لنفوسیتوز + آنمی (هموگلوبین کمتر از ۱۰) + لنفادنوپاتی
- stage 4 ← لنفوسیتوز + ترومبوسیتوپنی (کمتر از ۱۰۰ هزار)

۱۳ بیمار مرد ۶۴ ساله‌ای در آزمایشات چک آپ، گلبول سفید ۵۲۰۰۰ با ۵۰٪ لنفوسیت وهموگلوبین ۱۲ و پلاکت ۱۳۰۰۰ دارد. در معاینه فقط یک لنف نود زیر بغلی ۲×۲ سانتی‌متر یافت شد. در لام خون محیطی لنفوسیت‌های بالغ و سلول Smudge گزارش شد. برای درمان کدام گزینه صحیح است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) پردنیزولون
ب) شیمی‌درمانی
ج) هیدروکسی اوره
د) پیگیری بیمار

پاسخ: اگر بیمار موارد زیر رو داشت، شیمی‌درمانی رو شروع می‌کنیم. در غیراینصورت فقط پیگیری باید کرد:

- WBC بیش‌تر از ۲۰۰ هزار
- هموگلوبین کمتر از ۱۰
- پلاکت کمتر از ۱۰ هزار

بریم سراغ سوال‌های جدید

۱۴ کدام‌یک از موارد زیر بهترین پیش‌آگهی را در بین بیماران AML به همراه دارد؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰ - کشوری)

الف) t(15,17)
ب) inv (16)
ج) t(8 , 21)
د) inv (3)

پاسخ: پیش‌آگهی تو AML چجوری بود؟

- خوب ← t (15,17)، t(8,21) و Inv (16)
- بد ← حذف کروموزوم ۷ و FLT3-ILD و هر چیز دیگه غیر از خوبا.

سؤال	۱۱	۱۲	۱۳	۱۴
پاسخ	ج	د	د	الف

پاسخ ویژگی‌های آزمایشگاهی و ژنتیکی فاز accelerated در CML رو دوره کنیم:

۱. بلاست خون یا مغز استخوان ۱۰–۲۰ ٪

۲. بازوفیل بیشتر مساوی ۲۰٪

۳. ترومبوسیتوپنی کمتر از ۱۰۰ هزار

۴. فرضیه کلونال ژنتیکی یعنی اضافه شدن ناهنجاری‌های کروموزومی علاوه بر کروموزوم فیلادلفیا (همون ترانسلوکاسیون ۹، ۲۲).

۱۵ کدامیک از کرایتریاهای زیر بیانگر accelerated phase of CML نمی‌باشد؟ (پره‌انترنی آبان ۱۴۰۰ - میان‌دوره‌ی کشوری)

الف) افزایش بلاست در خون محیطی بیشتر از پانزده درصد

ب) اضافه شدن ناهنجاری‌های کروموزومی علاوه بر کروموزوم فیلادلفیا

ج) وجود کانون‌های بلاست در بافت اکسترامدولاری

د) ترومبوسیتوپنی کمتر از صد هزار

ایستگاه دستیاری

پاسخ ارزیابی پاسخ به درمان در مبتلایان به CML به صورت تست مولکولی به روش FISH و PCR هر ۶ ماه یکبار می‌باشد.

D1 در بیمار مبتلا به Chronic Myeloid leukemia برای ارزیابی پاسخ به درمان از کدامیک از موارد زیر استفاده می‌شود؟ (دستیاری تیر ۱۴۰۰)

الف) ارزیابی به صورت مولکولار و به روش PCR

ب) بررسی مغز استخوان و خون محیطی با میکروسکوپ

ج) معاینه بالینی و سونوگرافی برای اندازه طحال

د) CBC diff PLT و سونوگرافی اندازه طحال

زندگی وحشتی است در تئاتری که آتش گرفته!
همه به دنبال در خروجی می‌گردند؛ هیچکس هم
پیدایش نمی‌کند، همه یکدیگر را هُل می‌دهند!
بدبخت آن هایی که به زمین می‌افتند؛ بلافاصله
لگدمال می‌شوند!

ژان پل سارتر
نکراسوف

سؤال	۱۵	D1		
پاسخ	ج	الف		

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
لنفوم	مهم	۲

تغییرات بدخیم لنفوسیت باعث ایجاد بدخیمی‌های لنفوئید میشه که به چهار گروه لنفوم هوچکین، لنفوم غیر هوچکین، دیسکرازی پلاسماسل و لوسمی‌های لنفوئید یا همون CLL تقسیم میشه. انشالله که CLL رو تو فصل لوسمی یاد گرفتی

۱ درباره‌ی عوامل میکروبی که به عنوان کارسینوژن شناخته شده‌اند، کدامیک از موارد نامبرده درست نیست؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- قطبی)

الف) هلیکوباکتر پیلوری، مرتبط با کنسر معده

ب) ویروس هپاتیت C با سرطان کبد

ج) ویروس HTLV- I مرتبط با Adult T cell leukemia/lymphoma

د) EBV مرتبط با بیماری کستلمن

پاسخ عوامل مختلفی از جمله عفونت، بیماری‌های نقص ایمنی ارثی و اکتسابی، بیماری‌های اتوایمیون (مثل شوگرن، لوپوس و ...)، داروها و مواد شیمیایی در بروز لنفوم نقش دارن، جدول طلایی زیر رو برای ارتباط عوامل عفونی و لنفوم یاد بگیر

عامل عفونی	بدخیمی
ابشتین‌بار ویروس (EBV)	لنفوم بورکیت/ بیماری هوچکین/ لنفوم diffuse large B cell اولیه‌ی CNS/ لنفوم NK/T cell اکسترانودال، تیپ نازال
HTLV-1	لنفوم/ لوسمی T cell بالغین (Adult T cell)
HIV	لنفوم diffuse large B cell/ لنفوم بورکیت
ویروس هپاتیت C	لنفوم لنفوپلاسموسیتیک هپاتیت B و C با کنسر کبد هم ارتباط دارند.
هلیکوباکتر پیلوری	لنفوم MALT معده
Human herpes virus 8	Primary effusion lymphoma Castleman's disease

۲ کدامیک از انواع لنفوم غیر هوچکین شایع‌تر است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) Mantle cell

ب) Diffuse large B cell cell

ج) Burkitt

د) Marginal zone

پاسخ **لنفوم غیر هوچکین (NHL)**

لنفوم غیرهوچکینی شایع‌ترین علامتش لنفادنوپاتی بدون درد برگشت‌پذیر است. علاوه بر این می‌تواند درگیری خارج از لنفنود هم داشته باشد که مهم‌ترین ارگان درگیر، دستگاه گوارش، معده و مغز استخوان است. NHL انواع مختلفی داره؛ مهم‌تریناش رو بخون

Diffuse Large B Cell شایع‌ترین نوع لنفوم غیرهوچکینی است که هم می‌تونه لنفنود و هم خارج لنفنود رو درگیر کنه مثل دستگاه گوارش، ریه (افیوژن بدخیم)، مدیاستن و غیره. تشخیص DLBCL با اکسیزیون بیوپسی و بررسی نمونه‌ی لنفنود یا نواحی مشکوک است.

فولیکولار این لنفوم محصول ترانسلوکاسیون (۱۸,۱۴) است که معمولاً با مارکر تشخیصی CD 19, 20 و لنفادنوپاتی جدید و بدون درد مشخص می‌شود.

سؤال	۱	۲		
پاسخ	د	ب		

پاسخ **Mantle cell** چند ویژگی اختصاصی و تشخیصی داره، مثل لنفادنوپاتی قابل لمس، ترانسلوکاسیون (۱۱,۱۴)، پولیپوز لنفوماتوز کولون و دستگاه گوارش به صورت پولیپ‌های معده و روده؛ در نتیجه هر بیمار مبتلا به Mantle cell رو باید کولونوسکوپی کرد.

لنفوم بورکیت یک لنفوم غیرهوچکینی حاصل ترانسلوکاسیون (۸:۱۴) و خیلی وحشیه که می‌تونه با لنفادنوپاتی منتشر و یا توده‌ی شکمی خودش رو نشون بده و خیلی زود پیشرفت کنه و مغز استخوان و حتی مغز رو بگیره. نمای پاتولوژیک لنفوم بورکیت برخلاف وحشی صفت بودنش، به آسمان پر ستاره یا starry sky معروفه با همین نکته یه تست پاتولوژی رو هم یاد گرفتی ☺

درمان با توجه به Stage و شرایط بیماری تعیین می‌شود و می‌توان از داروهایی مثل Retuximab استفاده کرد.

۳ آقایی ۶۵ ساله‌ای با درد شکم و علائم تب و تعریق به اورژانس مراجعه کرده است. در معاینه لنفادنوپاتی ژنرالیزه دارد. در کلونوسکوپی پولیپ‌های متعدد در روده بزرگ داشت. در بررسی ژنتیکی (14 - 11) T داشت. جواب پاتولوژی لنفوم گزارش می‌شود. کدام زیرگروه لنفوم مطرح است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۷- مشترک کشوری)

الف) Mantle cell lymphoma
ب) Follicular lymphoma
ج) Diffuse large B- cell lymphoma
د) Burkits lymphoma

پاسخ **لنفوم هوچکین**

لنفوم هوچکین بیش‌تر از همه به درگیری لنف‌نود به خصوص مدیاستن، B symptom (تب، تعریق شبانه و کاهش وزن) و سلول‌های چشم جغدی یا رید- اشتنبرگ معروفه، همچنین میتونه باعث درگیری مغز استخوان و ریه بشه که البته چندان شایع نیست. تشخیص آن با بیوپسی از لنف نود درگیر مسجل میشه. درمانش کموتراپیه که از عوارضش میشه به عوارض قلبی (مهمترین عارضه)، هایپوتیروئیدی، سندرم لرمیت (احساس شوک در اندام تحتانی هنگام خم کردن گردن) و ناباروری اشاره کرد.

۴ خانم ۳۰ ساله‌ای مبتلا به بیماری هوچکین تحت درمان با شیمی‌درمانی و رادیوتراپی قرار گرفته است. بروز کدام عارضه، جزء عوارض درمان است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) هیپوتیروئیدی
ب) دیابت قندی
ج) میوپاتی
د) اختلال رشد

پاسخ **بیماری‌های پلاسماسل**

مولتیپل میلوما از مهم‌ترین بیماری‌های پلاسماسل با ویژگی‌های زیر خود را نشان می‌دهد:

۱. افزایش تعداد پلاسماسل‌های مغز استخوان بیش‌تر از ۱۰٪
۲. افزایش M component سرمی (IgG بیش‌تر از ۳ gr/dl و یا IgA بالای ۲ gr/dl) و یا وجود پروتئین M در ادرار
۳. هایپوگاماگلوبولینمی و در نتیجه افزایش استعداد ابتلا به عفونت‌هایی مثل پنومونی (استرپتوکوک پنومونیه، استاف اورئوس و ...)، پیلونفریت و عفونت‌های ادراری (با باسیل‌های گرم منفی) شایع‌ترین عوارض بیمار مولتیپل میلومایی است.
۴. ضایعات استخوانی (لیتیک و ...) و کمر دردی که با فعالیت بدتر میشه.
۵. نارسایی کلیه و کراتینین بالا که شایع‌ترین علتش هایپرکلسمی است.
۶. آنمی و خیلی از ویژگی‌های دیگه.

۵ خانم ۷۰ ساله با سابقه دیابت و HTN از ۱۸ سال قبل/ شکایت: ضعف، خستگی زودرس، کاهش وزن و سرگیجه/ در معاینه: BP=160/90 و ملتحمه Pale/. کراتینین ماه قبل 1.1 mg/dl بود. سابقه دارویی مصرف لوزارتان، انسولین، فروسماید و بروفن را دارد. آزمایشات:
WBC=5.800, Hb=8, Plt=150,000 ,ESR=102, Ca=12, ESR=102, Cr= 3.8، (U/A=WBC=2-3, RBC=1-2, Protein=Trace)
محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۹- کشوری)

الف) نفروپاتی دیابتی
ب) گلومرولونفریت حاد
ج) مولتیپل میلوم
د) نفریت حاد بینابینی

سؤال	۳	۴	۵
پاسخ	الف	الف	ج

۶ آقای ۶۰ ساله‌ای به علت درد استخوانی منتشر و رنگ پریدگی بررسی شده است. آزمایشات:

WBC=8, 000, M- Component=6, Hb=9, Cr=2. 5, MCV=95, Ca=12, ESR=100

جهت تعیین اندیکاسیون درمان تمام معیارهای زیر دخالت دارند، بجز: (پره‌انترنی اسفند ۹۳- قطبی)

الف) کلسیم سرم بالاتر از ۱۱ میلی‌گرم در دسی‌لیتر

ب) هموگلوبین کم‌تر از ۱۰ گرم در دسی‌لیتر

ج) غلظت پروتئین مونوکلونال بالاتر از ۳ گرم در دسی‌لیتر

د) کراتینین سرم بالاتر از ۲ میلی‌گرم در دسی‌لیتر

پاسخ از قدیم گفتن مولتیپل میلوم علامت‌دار رو باید درمان کرد. مولتیپل میلوم علامت‌دار رو با فرمول CrAB یاد بگیر

Cr کراتینین بالای ۲ و یا کلسیم بالای ۱۱

A آنمی با هموگلوبین زیر ۱۰ و یا کاهش آنیون گپ

B ضایعات استخوانی و درد

برای درمان میشه از دگزامتازون (عارضه: سرکوب ایمنی و افزایش ابتلا به عفونت قارچی و باکتریال)، بورتزومیب (عارضه: هرپس)، لنالومید (عارضه: DVT) و ... استفاده کرد.

۷ آقای مسن/ با مونوکلونال گاماپاتی IgG = 2.5 اتفاقی/ بدون علامت/ CBC و Ca و Cr و گرافی استخوان نرمال/ ۹٪ پلاسماسل در BMB/ کدام اقدام را توصیه می‌کنید؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) تجویز لنالیدومید + دگزامتازون

ب) تجویز ملفالان + پردنیزولون

ج) مشاوره جهت پیوند اتولوگ

د) پیگیری با الکتروفورز Pr سرم و CBC و Ca و Cr

پاسخ اگر پلاسماسل در مغز استخوان کمتر از ۱۰٪ و IgG سرم کمتر از ۳ gr/dl بود و شواهدی از نارسایی کلیه، هایپرکلسمی، آنمی و ضایعات استخوانی نداشتیم، بیمار در مرحله‌ی پیش بدخیم و مبتلا به MGUS یا مونوکلونال گاموپاتی با اهمیت نامشخص است و باید با بررسی کلسیم، کراتینین، CBC و الکتروفورز پروتئین‌های سرم پیگیری شود.

خسته شدی؟! دووم بیار رفیق! فصل بعدی رو شروع کن

سؤال	۶	۷		
پاسخ	ج	د		

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
لنفادنوپاتی	غیرمهم	۰

پاسخ در برخورد با لنفادنوپاتی با توجه به شرح‌حال، علائم و معاینه، باید تصمیم بگیری نیاز به ارزیابی بیش‌تر و بیوپسی لنف‌نود داره یا نه؟!

اندیکاسیون بیوپسی لنف‌نود چیه؟

۱. سن بالای ۴۰
۲. بزرگی لنف نود سوپراکلاویکولار همیشه بدخیمه
۳. سایز بزرگ‌تر از ۲٫۲۵ cm
۴. قوام سفت و بدون درد و تندرنس

روش FNA به اندازه‌ی کافی نمونه به آزمایشگاه نمیده، در نتیجه باید حداقل یک لنف‌نود رو قِلِفتی و با بیوپسی اکسزیونال در بیاریم.

۱ کدامیک از موارد زیر اندیکاسیون بیوپسی لنف نود است؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۶- هشت قطبی)

الف) لنف نود ۲cm در ناحیه‌ی اینگوینال
ب) لنف نود ۱cm در ناحیه‌ی اکسی‌پیتال
ج) لنف نود ۱cm در ناحیه‌ی سوپراکلاویکولار
د) لنف نود ۱cm در ناحیه‌ی پره‌کلاویکولار

پاسخ لنفادنوپاتی‌های گردنی معمولاً خوش‌خیمن و منشأ عفونی دارند. ولی بیماری که با لنفادنوپاتی گردنی همراه با سابقه‌ی مصرف سیگار میاد، باید با شک به بدخیمی بیمار رو تحت معاینه‌ی گوش و حلق و بینی (ENT) و در ادامه بیوپسی لنف‌نود قرار بدیم و دنبال منشأ بدخیمی مثلاً تو ریه بگردیم.

۲ آقای ۶۰ ساله‌ای با آدنوپاتی سفت ناحیه‌ی گردنی و سابقه‌ی 40 pack/years مصرف سیگار، کدام اقدام تشخیصی در مرحله‌ی اول انجام می‌گیرد؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۴- قطبی)

الف) نمونه‌برداری سوزنی از غدد لنفاوی
ب) سی‌تی‌اسکن سر و گردن
ج) معاینه‌ی کامل گوش و حلق و بینی
د) برونکوسکوپی

سعی کنیم روی کارهای اشتباه و خطا اسم گناه نگذاریم. بلکه روی کارهای گناه، اسم خطا و اشتباه بگذاریم ...

آدم‌ها باید نتیجه کارهای اشتباه را در این دنیا بفهمند، نه عاقبت آن را به دنیای دیگری واگذار کنند ...

اگر نگاه برای انسان درست تعریف شود، گناه برای انسان تعریف درستی ندارد ...

شهرام شریف‌پیران

قانون‌های نانوشته

سؤال	۱	۲		
پاسخ	ج	ج		

عنوان	اهمیت	تعداد سوالات در آزمون‌های کشوری
پیشگیری از سرطان و عوارض آن	مهم	۲

۱ کدامیک از داروهای زیر، در کاهش احتمال بروز کانسرهای کولورکتال می‌تواند مؤثر باشد؟ (پره‌انترنی شهریور ۹۶- مشترک کشوری)

الف) متفورمین
ب) آتورواستاتین
ج) کاپتوپریل
د) آسپرین

پاسخ **اپیدمیولوژی و پیشگیری از سرطان**

سه سطح پیشگیری برای جلوگیری از وقوع سرطان داریم

پیشگیری اولیه کاهش مواجهه با عوامل خطرساز و استفاده از عوامل پیشگیری‌کننده‌ی زیر در جهت جلوگیری از بروز سرطان:

سرطان مدنظر	عامل پیشگیری‌کننده	سرطان مدنظر	عامل پیشگیری‌کننده
کولون	آسپرین و NSAID، اسیدفولیک، استاتین	پروستات	لیکوپن و استاتین
تخمدان	OCP	سرویکس	واکسن HPV
سینه	تاموکسی‌فن (تنظیم‌کننده‌ی انتخابی گیرنده‌ی استروژن) + استاتین	کبد	واکسن هپاتیت B

پاسخ نکات پایین رو هم یاد بگیر

نقش ورزش: افزایش فعالیت بدنی با کاهش ریسک کنسر کولون و سینه همراه است.

BMI بالا با افزایش ریسک بعضی کنسرها همراه است ولی این ارتباط خطی و همیشگی نیست.

نقش رژیم غذایی: با اینکه تو بعضی مطالعات دیدن با کاهش چربی رژیم غذایی، ریسک کنسر سینه، کولون، پروستات و اندومتریوم کم میشه ولی هنوز نتونستن این رابطه رو با قطعیت تأیید کنن. علاوه بر این دیدن فیبر بالا تو رژیم غذایی می‌تونه ریسک کنسر کولون مهاجم و پولیپ کولون رو کم کنه.

پاسخ **پیشگیری ثانویه یا همون غربالگری** برای شناسایی زودتر بعضی کنسرها از جمله سینه، سرویکس، ریه و کولون از روش‌های غربالگری استفاده می‌کنیم، که مهم‌تریناش رو پایین آوردیم:

سینه: معاینه از ۲۰ سالگی توسط خود بیمار و سه سال یک‌بار توسط پزشک تا چهل سالگی و سپس سالیانه/ ماموگرافی سالیانه از ۴۰ سالگی به بعد.

سرویکس: تست پاپ اسمیر از ۲۱ سالگی به بعد هر سه سال یک بار.

۲ کدام عبارت در رابطه با ریسک کانسرها صحیح است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) فعالیت فیزیکی، ریسک کانسرهای ریه و پروستات را کاهش می‌دهد.
ب) فیبر رژیم غذایی، شانس کانسر پستان را کم می‌کند.
ج) علی‌رغم وجود ارتباط، رابطه‌ی بین چربی رژیم غذایی و ایجاد کانسر اثبات نشده است.
د) ریسک کانسر با افزایش BMI کاهش می‌یابد.

۳ خانم ۵۲ با وضعیت جسمانی خوب جهت معاینه دوره‌ای مراجعه نموده است. سابقه‌ی ۵ سال فشارخون تحت کنترل با کاپتوپریل دارد. معاینه‌ی فیزیکی طبیعی است. پدر بیمار در سن ۷۶ سال به علت کانسر پانکراس فوت نموده است. کدام ارزیابی را برای غربالگری سرطان پیشنهاد نمی‌کنید؟ (پره‌انترنی آذر ۹۷- میان‌دوره کشوری)

الف) ماموگرافی
ب) کولونوسکوپی
ج) پاپ اسمیر
د) تومورمارکرهای پانکراس

سؤال	۱	۲	۳
پاسخ	د	ج	د

@MEDICA_CHANNEL

کولورکتال: از ۵۰ سالگی به بعد کولونوسکوپی هر ۱۰ سال یک‌بار، سیگموئیدوسکوپی و باریم انما هر ۵ سال و تست خون مخفی مدفوع (FOBT) سالانه.

پاسخ **پیشگیری ثالثیه** در جهت کاهش عوارض سرطان یک سری اقدامات میشه انجام داد، که مهم‌ترین عوارض و اقدامات رو پایین می‌بینی:

اریتروسیتوز پارانئوپلاستیک که به دنبال تولید نابجای اریتروپویتین در بعضی سرطان‌ها از جمله کلیه، هپاتوما، همانژیوبلاستوم مخچه‌ای و ... ایجاد میشه.

ترومبوسیتوز پارانئوپلاستیک: به دنبال افزایش اینترلوکین ۶ پلاکت افزایش و به بیش‌تر از ۴۰۰ هزار می‌رسد. این عارضه به ترتیب در سرطان ریه و گوارشی (۴۰٪)، سینه (۲۰٪) و لنفوم (۱۰٪) دیده می‌شود. معمولاً بدون علامت است و نیازی به درمان ندارد ولی پروگنوز بیمار را بد می‌کند.

متاستاز مغز: اولین عارضه‌ی شایع نورولوژیک در سرطان است.

پاسخ **هایپرکلسمی هومورال ناشی از بدخیمی (HHM)** در ۲۰٪ کنسرها دیده می‌شود. شایع ترین بدخیمی‌های مرتبط با هایپرکلسمی عبارتند از: ۱- اسکواموس سل (پوست، ریه، گردن)، ۲- پستان، ۳- دستگاه ادراری-تناسلی، ۴- لنفوم، ۵- مالتیپل مایلوم، ۶- مری.

برای درمان هایپرکلسمی ناشی از بدخیمی مانند آنچه که در ژلوفن غدد گفتیم، عمل می‌کنیم:

۱. درمان فاز حاد با مایع درمانی و در صورت نیاز تجویز لوپ دیورتیک،

۲. کاهش کلسیم خون با فسفات خوراکی، بیس‌فسفونات‌ها مثل پامیدرونات و کلسی‌تونین (فقط برای مواردی که نیاز به کاهش سریع کلسیم داریم)

۳. گلوکوکورتیکویید با کاهش تولید Vit D: هایپرکلسمی ناشی از لنفوم، لوسمی و مولتیپل میلوم به گلوکوکورتیکویید گاهاً جواب می‌دهند.

۴. در موارد مقاوم: دیالیز

تحت فشار قرار گرفتن نخاع (Spinal cord compression): دومین عارضه‌ی شایع نورولوژیک در سرطان است که بیش‌تر از همه در سرطان ریه و سینه دیده میشه و بیمار علائم مختلفی از جمله ضعف حرکتی، نواقص نورولوژیک حسی حرکتی، بی‌اختیاری ادرار و مدفوع را تجربه می‌کند.

---

۴ پیرامون ترومبوسیتوز پارانئوپلاستیک کدام گزینه صحیح است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۶- قطبی)

الف) ارتباط قطعی بین ترومبوسیتوز و ترومبوز در بیماران مبتلا به کنسر وجود دارد.

ب) ترومبوسیتوز در ۴۰ درصد بیماران با کنسر ریه، گوارشی و تخمدان دیده می‌شود.

ج) پروگنوز این بیماران نسبت به بیمارانی که ترومبوزسیتوز ندارند، بهتر است.

د) توصیه به تجویز آسپیرین و درمان ترومبوسیتوز می‌شود.

۵ تمام موارد زیر از شایع‌ترین بدخیمی‌های مرتبط با هایپرکلسمی هستند، بجز: (پره‌انترنی اسفند ۱۴۰۰- کشوری)

الف) Breast cancer

ب) Multiple Myeloma

ج) Colon cancer

د) Squamous cell carcinoma

سؤال	۴	۵
پاسخ	ب	ج

۶ آقای مسن مشکوک به Small cell carcinoma ریه به دلیل تنگی نفس و تورم ناگهانی سر و گردن که با خم شدن تشدید می‌یابد مراجعه کرده، در معاینه سیانوز و وریدهای گردن و قفسه‌ی سینه برجسته دارد. ادم صورت و اندام‌های فوقانی دارد. در CXR پهن شدگی مدیاستن و پلورال افیوژن دارد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۵- قطبی)

الف) آمبولی ریه

ب) سندروم هورنر

ج) دایسکشن شریان آئورت

د) سندروم ورید اجوف فوقانی

پاسخ **سندرم SVC:** در سرطان ریه به خصوص کارسینومای small cell، ممکن است در مسیر جریان خون اجوف فوقانی انسداد ایجاد بشه و بیمار با علائمی مثل تنگی‌نفس، ادم صورت و گردن و اندام فوقانی، سیانوز، دیسفاژی و درد بیاد که با خم شدن به جلو یا دراز کشیدن تشدید میشه. در CXR هم پهن‌شدگی مدیاستن و پلورال افیوژن می‌تونیم ببینیم.

۷ آقای ۵۴ ساله‌ای مبتلا به سرطان ریه تحت‌کموتراپی، اظهار می‌کند از روز قبل از شیمی‌درمانی دچار حالت تهوع می‌گردد. کدامیک از داروهای زیر را برای این حالت تجویز می‌کنید؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۷- قطبی)

الف) دگزامتازون

ب) لورازپام

ج) اندانسترون

د) اپرپیتانت

پاسخ درمان کنسر هم با یک سری عوارض همراهی داره که دیگه قوز بالا قوز میشه:

- تهوع و استفراغ که عارضه‌ی شایع داروهای شیمی‌درمانی به خصوص سیس‌پلاتین و سیکلوفسفامید با دوز بالاست که برای رفع تهوع قبل از شیمی‌درمانی میشه از بنزودیازپین (لورازپام) و بعد از شیمی‌درمانی از دگزامتازون و الانزاپین استفاده کرد.
- نوتروپنی تب‌دار
- ترومبوز که افزایش انعقادپذیری، ماهیت خود کنسر، داروهای شیمی‌درمانی، کاتتر ورید مرکزی و جراحی سرطان می‌تونه از علل ایجادش باشه.

۸ کدام عبارت در رابطه با کارسینوم متاستاتیک پستان صحیح است؟ (پره‌انترنی اسفند ۹۶- قطبی)

الف) بیماران با هورمون رسپتور + طول عمر کوتاه‌تری دارند.

ب) بیماران با رسپتور + طول عمر طولانی‌تری دارند.

ج) بیماران با متاستاز استخوان طول عمر بیش‌تری دارند.

د) بیماران با متاستاز احشائی طول عمر بیش‌تری دارند.

پاسخ یه نکته از سرطان سینه یاد بگیر و تمام؛ در سرطان سینه تومورهایی که رسپتور استروژنی، پروژسترونی و HER2 ندارند، پیش‌آگهی بدی دارند. مرگ و میر و عود سرطان معمولاً به علت متاستاز به استخوان، کبد، ریه و CNS است. اگر محل متاستاز، غده لنفاوی و استخوان باشه، باز بیمار طول عمر بیش‌تری داره.

بریم سراغ سوال‌های جدید

۹ هایپرکلسیمی در زمینه کدام‌یک از بدخیمی‌های زیر پاسخ کمتری به گلوکوکورتیکویید می‌دهد؟ (پره‌انترنی شهریور ۱۴۰۰- کشوری)

الف) کانسرهای سر و گردن

ب) لنفوم

ج) مالتیپل میلوم

د) لوکمی

پاسخ گفتیم کدوم بدخیمی‌های ایجادکننده هایپرکلسمی به گلوکوکورتیکوئید جواب میدن؟ اونایی که تولید Vit D بالایی دارند مثل: لنفوم، لوسمی و مولتیپل میلوم

فون هم تموم شد، خسته نباشی عزیزم ☺

سؤال	۶	۷	۸	۹
پاسخ	د	ب	ج	الف

@MEDICA_CHANNEL